

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1965

N° 59

LES INFILTRATIONS SOUS-CUTANÉES DE LA PÉRIODE NÉO-NATALE

THÈSE

présentée

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 26 mai 1965
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean-Marie DORNIER

Né le 17 mai 1938 à MORTEAU (Doubs)

LYON

Imprimerie EMMANUEL VITTE
177, avenue Félix-Faure

1965

**LES INFILTRATIONS SOUS-CUTANÉES
DE LA PÉRIODE NÉO-NATALE**



Digitized by the Internet Archive
in 2026

LES INFILTRATIONS SOUS-CUTANÉES DE LA PÉRIODE NÉO-NATALE

T H È S E

présentée

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 26 mai 1965
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean-Marie DORNIER

Né le 17 mai 1938 à MORTEAU (Doubs)



LYON

Imprimerie EMMANUEL VITTE
177, avenue Félix-Faure

—
1965

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyens honoraires : M. J. LÉPINE, Membre de l'Institut. - M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut.
Doyen : M. J.-F. CIER. Assesseurs : MM. M. LEVRAT, L. REVOL,

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PATEL, LÉPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATÉ, MARTIN, GABRIELLE, SANTY,
DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET, POLLOSSON.

MM.

CIBERT Clinique urologique.
PONTIUS (détaché à Beyrouth) Physique biologique.
DECHAUME Clinique neuro-psychiatrique et d'hygiène mentale.
CHAMBON Chimie organique et toxicologie.
WERTHEIMER Clinique chirurgicale B.
P.-RAYVAULT Clinique médicale B.
FROMENT Clinique et prophyl. cardio-vasc.
CROIZAT Clinique médicale C.
ENSELME Chimie biologique et médicale.
MALLET-GUY Clinique chirurgicale A.
REVOL Pharmacie galénique.
PIGEAUD Clinique obstétricale.
BOURRET Médecine du travail.
LEVRAT Clinique médicale A.
SOHIER Hygiène et action sanitaire et soc.
NETIEN Botanique et cryptogamie.
BERTRAND Clinique chirurgicale C.
BADINAND Chimie analytique pharmaceut.
BREVON Pharmacie chim. et pharmacologie
ROCHE Médecine légale et déontologie.
COUBERT Parasitologie et pathologie exot.
MOUNIER-KUHN Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie.
PAUFIQUE Clinique ophtalmologique.
THIERS Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie.
BRUN Clinique de pneumo-phthisiologie.
CREYSSSEL Cliniq. chirurg. orthop. et traum.
DARGENT Clinique carcinologique.
GUICHARD Anatomie pathologique.

PROFESSEURS

GIRARD Paul Pathologie générale et expérim.
LATARJET Anatomie.
PEYCELON Pathologie chirurgicale.
GIRARD Marcel Clinique médicale D.
VACHON Pathologie médicale.
GALT Physio-pathol. des voies respirat.
PAPILLON Radiologie.
JEUNE Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge.
GONIN Thérapeutique.
MONNET Bactériologie.
BANSILLON Physiol. et pathol. obstétricales.
CHATONNET Physiologie B.
GUINET Paul Clinique endocrinologique.
TRILLAT Clinique de chirurgie orthopéd.
FREIDEL Charles Clinique stomatologique.
MARION J. Clin. de chirur. et d'orthop. infantiles
DORCHE Matière médicale et législation phar.
DUMONT Louis Histologie et embryologie.
PERROT Chimie.
CIER J.-F. Physiologie A.
PERRIN J. Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.
MICHAUD Pierre Clinique de chirurgie cardiaque.
SARROUY Clinique médicale infantile.
X.... Clinique des maladies infectieuses.
X.... Biologie médic. et pharmacodyn.
X.... Clinique gynécologique.
X.... Hydrologie Thérapeutique, climatologie et écologie sociale.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

BERGER Phys. nucléaire appliq. à la méd. BERTOYE Bactériologie. MANSUY Neuro-chirurgie. COLLET Chimie générale et pharmaceut. LACROIX Hygiène et climatologie. LIARAS Clinique chirurg., propédeutique.	LEGUIRE Neuro-chirurgie. REVOL Louis Médecine générale. GOINARD Thérapeutique chirurgicale CIER André Pharmacie chimiq. et pharmaco. PONT Maurice Médecine générale TRAEBER Médecine générale.
--	---

PROFESSEURS SANS CHAIRE

ROMAN Parasitologie. FEROLDI Anatomie pathologique. MORET Robert Physique biologique. ODDOUX Lucien Botanique et cryptogamie.	DE SOLLIERS Chimie analytique. DESPIERRES C. Médecine générale. GARIN Jean-Paul Parasitologie. TOLOT François Médecine du travail.
--	---

MAITRES DE CONFÉRENCES-AGRÉGÉS TITULAIRES

CREYSSSEL Roger Chimie biologique. THIVOLET Jean Hygiène. PINET Electro-radiologie. GUYOTAT Jean Neuro-psychiatrie. DESCÔTES J. Chirurgie générale. JOUVET Pathologie expérimentale. PEYRIN Physique biologique. TOMMASI Anatomie pathologique. BUFFARD Electro-radiologie. LEJEUNE Médecine génér. et thérapeutique DE MOURGUES F. Stomatologie. NAUSSAC Maladies infectieuses REBOUILLAT Chirurgie générale. ROMAGNY Pédiatrie. DELAHAYE J.P. Médecine générale. DELEUZE R. Anesthésiologie. GIRAUD M. Electro-rad. diagn. et thérapeut.	MICHEL Anesthésiologie. FRANÇOIS René Pédiatrie et puériculture. MICHOULIER Chirurgie générale. COLOMB Daniel Dermatologie. LAMBERT Médecine générale. FRIES Médecine générale. GILLY Pédiatrie. ROBERT Médecine générale. BOUCHET Alain Anatomie. BETHENOD Pédiatrie GERMAIN Immunologie, sérologie, hématol. KALB J.-Claude Pneumo-phthisiologie. LARBRE François Pédiatrie SOUSTELLE Chirurgie générale VIALA Médecine générale. VINCENT Bactériol., parasitologie, virologie. COLIN Marcel Médecine légale.
--	---

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS STAGIAIRES

FAVRE-GILLY J. Hématologie. GIROD Histologie et embryologie. GRAS Jean Chimie biologique. MALLEIN René Chimie analytique. RIFLAT Georges Hygiène.	FAUCON Biologie méd. et pharmacodynam. LANDROIS Physiologie. VIALIER-RAYNARD Bactériologie. ROLLET Pharmacie galénique.
---	--

AGRÉGÉS EN EXERCICE

BONAMOUR G. Ophtalmologie. DE MOURGUES G. Chirurgie générale. DEVIC Michel Médecine générale. DUMONT Martial Obstétrique. DURAND Louis Urologie. FRANCILLON J. Chirurgie générale. SAUBIER Eugène Chirurgie générale. SCHOTT Bernard Neuro-psychiatrie. ALLÈGRE G. Neuro-chirurgie. CHASSARD J.-L. Electro-radiologie. FAYSSÉ Robert Orthopédie.	GAILLARD Jean Oto-rhino-laryngologie. GARDE A. Médecine générale. HUGONNIER R. Ophtalmologie. MARET Gilbert Chirurgie générale. MORNEX René Médecine générale. NORMAND Jean Médecine générale. PERRIN André Médecine générale. DUMAS P. Stomatologie. GARMIER Obstétrique. NOEL Gilbert Médecine générale. SCHNEPP Orthopédie.
--	--

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

Président : P^r JEUNE ; Assesseurs : MM. BÉTHENOD, LARBRE, THIVOLET.

A MA FEMME

A MA FILLE CORINNE

A MES PARENTS

Je leur dédie ce modeste travail en hommage
à tous les sacrifices qu'ils se sont imposés pour
assurer mon avenir et en témoignage de toute
mon affection.

A MA FAMILLE

A MA BELLE-FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEUNE

Il a bien voulu nous faire l'honneur de présider notre jury. Qu'il veuille trouver ici nos remerciements et l'expression de notre respectueuse admiration.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE DOCTEUR BETHENOD

Il nous a fait l'honneur de nous confier le sujet de cette thèse. Nous le remercions de l'aide bienveillante qu'il nous a apportée. Nous lui en exprimons notre profonde reconnaissance.

MONSIEUR LE DOCTEUR LARBRE

Nous avons été sensible à son aimable acceptation de juger ce travail. Qu'il veuille bien croire à notre gratitude respectueuse.

MONSIEUR LE DOCTEUR THIVOLET

A nos remerciements pour avoir bien voulu juger ce travail, nous mêlons ceux que tait l'étudiant à un maître que les circonstances n'ont pas permis d'approcher.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux :

MONSIEUR LE DOCTEUR OLLAGNIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR DARGENT

MONSIEUR LE PROFESSEUR WERTHEIMER

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROCHE

MONSIEUR LE DOCTEUR MARTIN

MONSIEUR LE DOCTEUR BETHENOD

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ TOLOT

en hommages respectueux.

INTRODUCTION

De nombreuses imprécisions persistent dans le groupe des maladies néo-natales caractérisées par l'infiltration du tissu cellulaire sous-cutané. Plusieurs raisons l'expliquent :

Tout d'abord la terminologie est confuse : des maladies différentes sont désignées sous le même nom par certains auteurs, tandis que plusieurs synonymes sont donnés à la même affection ; de plus, certains termes utilisés chez le nouveau-né n'ont pas exactement le même sens que lorsqu'ils concernent la pathologie de l'adulte (ainsi, par exemple, le sclérœdème).

Ensuite, il s'agit de maladies relativement rares ; aussi le même auteur a-t-il assez rarement l'occasion d'en observer plusieurs cas, d'autant plus que les variétés nosologiques en sont assez nombreuses.

Enfin la pathogénie reste incertaine ; on trouve assez volontiers à leur origine un décor étiologique commun tel que prématuration, débilité congénitale ou insuffisance néo-natale, mais ces notions, somme toute assez banales, ne rendent pas compte de leur rareté, et il est certain que de nombreux facteurs physiopathologiques nous échappent encore.

Ce travail n'apporte pas d'éléments nouveaux. Il présente seulement un essai de classification des faits observés de manière à pouvoir autant que possible, reconnaître les divers groupes nosologiques et apprécier leur valeur pronostique dans la sémiologie néo-natale.

Après un bref rappel des échanges hydro-électrolytiques du nouveau-né, on passera tout naturellement à l'*œdème néo-natal* qui est comme l'illustration clinique de leur équilibre instable ; la définition clinique la meilleure de l'*œdème* reste bien le godet à la pression du doigt. Ensuite le chapitre *des indurations cutanées* sera décrit, entendant par ce terme une double signification clinique et histochimique :

- d'une part, l'enraidissement de la peau que l'on ne peut plus plisser : le sclérème ;

— d'autre part, une modification de la structure histochimique de la graisse sous-cutanée du nouveau-né.

Trois maladies correspondent à ce chapitre : le sclérème, le scléroœdème et la cytotéato-nécrose.

On décrira enfin, dans un troisième chapitre, *des œdèmes localisés aux extrémités et dont les causes sont locales* : qu'il s'agisse de malformations lymphatiques, de constriction par des bandes fibreuses ou des syndromes de Bonnevie-Ulrich, on trouve en général une explication mécanique apparente aux œdèmes.

On limite ce travail aux infiltrations localisées, éliminant toutes les causes générales qui peuvent entraîner des atteintes diffuses ou localisées : ainsi il ne sera pas parlé de l'érythroblastose fœtale, des causes endocriniennes, cardiovasculaires, rénales ou infectieuses.

CHAPITRE PREMIER

PHYSIO-PATHOLOGIE DES ECHANGES HYDRIQUES CHEZ LE NOUVEAU-NE

DEFINITION

L'œdème peut être considéré (selon BERNARD) (6) comme une infiltration hydrique des espaces interstitiels du secteur extracellulaire.

INTRODUCTION

L'expérience laisse soupçonner que le métabolisme de l'eau du nouveau-né est différent de celui de l'adulte. Cette différence ressort du fait bien connu qu'une petite diminution des apports, ou qu'une petite augmentation des pertes, conduit très vite à la déshydratation, mais aussi qu'il est beaucoup plus facile de produire un œdème par administration de liquide chez le nouveau-né que chez l'adulte.

Les facteurs concourant à cette situation sont nombreux et intriqués, mais on peut essayer d'en dégager les plus importants :

1° Non seulement la teneur en eau par rapport au poids du corps est plus importante chez le nouveau-né, mais encore sa répartition entre les deux grands secteurs intra et extra-cellulaire est différente.

2° Le rein du nouveau-né n'est pas encore prêt à accomplir parfaitement sa fonction. Il existe une immaturité rénale, anatomique, mais surtout fonctionnelle.

3° La protéinémie subit un léger fléchissement dans les quelques premiers jours de la vie, ce qui diminue d'autant la pression oncotique.

4° Les tissus du nouveau-né sont inondés par un flot d'hormones féminines, de provenance maternelle pour une grande partie. Or nous savons que ces substances sont hydrophiles, elles favorisent l'infiltration aqueuse des tissus.

5° Pour certains, enfin, il existerait une insuffisance ventriculaire droite néo-natale, due à une brusque mise en service du cœur droit lors des premiers mouvements respiratoires. Ceci contribuerait à augmenter la pression veineuse et donc favoriserait l'œdème néo-natal.

Il faut donc envisager ce qui, dans le métabolisme de l'eau du nouveau-né facilite l'apparition d'œdème.

I. — METABOLISME DE L'EAU CHEZ LE NOUVEAU-NE

Le problème doit être envisagé sous ses deux aspects :

- aspect statique,
- aspect dynamique.

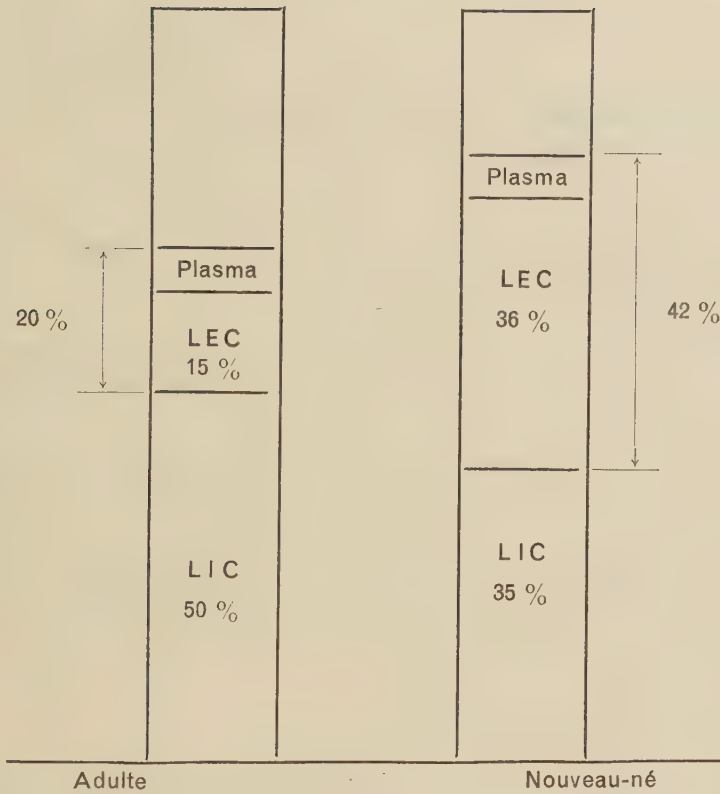
A. — STATIQUE : LA RÉPARTITION DE L'EAU

Chez l'adulte, la teneur en eau représente 70 % du poids du corps. Elle se répartit en deux secteurs séparés l'un de l'autre par la membrane cellulaire :

- le secteur intracellulaire représentant 50 % du poids du corps ;
- le secteur extracellulaire représentant 20 % du poids du corps. Il se subdivise lui-même en :
 - liquide interstitiel = 15 % du poids corporel ;
 - plasma = 5 % du poids corporel.

Chez le nouveau-né, l'eau constitue 77 % du poids corporel,

- le secteur intracellulaire compte pour 35 %,
- le secteur extracellulaire pour 42 %, réparti lui-même en :
 - liquide interstitiel, 36 %.
 - plasma, 6 %.



On peut donc constater que la teneur globale en eau n'est pas tellement plus importante chez le nouveau-né que chez l'adulte lorsqu'on la rapporte à la surface du corps. La différence réside surtout dans la répartition. Les proportions entre les secteurs intra et extracellulaire tendent à s'inverser lorsqu'on va du nouveau-né à l'adulte. Chez le nouveau-né, c'est le secteur extracellulaire qui est le plus important. Cette importance, il la doit essentiellement au volume du liquide interstitiel qui représente à cet âge plus du tiers du poids du corps. Or nous avons justement défini l'œdème comme une infiltration de l'espace interstitiel, ce qui permet de dire que, par rapport à un adulte, un nouveau-né est œdémateux physiologiquement au strict point de vue statique de la question.

B. — DYNAMIQUE : LES ÉCHANGES

Ils se font d'une part entre les deux secteurs interstitiel et vasculaire (on ne considère que le secteur extracellulaire, car c'est là seulement que l'on peut parler d'œdème), et d'autre part entre ces deux secteurs et le milieu extérieur.

1° ECHANGES ENTRE LES DEUX SECTEURS :

INTERSTITIEL, VASCULAIRE.

Ils sont le résultat de l'action conjuguée de la pression oncotique qui retient l'eau dans les vaisseaux et de la pression hydrostatique qui l'en chasse.

La pression hydrostatique intervient peu si ce n'est peut-être par un légère insuffisance cardiaque droite néo-natale que nous avons déjà mentionnée.

La pression oncotique, elle, est développée par les protéines et il faut donc comparer la protéinémie du nouveau-né avec celle de l'adulte :

L'HYPOPROTÉINÉMIE NÉO-NATALE.

Mc MURRAY (58) a étudié la protéinémie plasmatique chez 78 nouveau-nés matures et prématurés.

Nous représentons dans le tableau suivant les taux moyens obtenus :

	Albumines	Globulines	Protéines totales
Prématuré	43	16	59
Mature	48	17,5	65,5

Ce qui met en évidence une hypoprotéinémie :

- du prématuré par rapport au mature,
- du nouveau-né en général par rapport à l'adulte, chez qui, nous le savons, la protéinémie totale se trouve aux environs de 75 g par l.

Le déficit porte surtout sur les globulines, alors que le déficit en albumine est faible. Mais la pression osmotique est renforcée par l'effet Donnan, qui est d'autant plus intense que les protéines sont plus dissociées, donc que le pH de la solution est plus loin de leur point iso-électrique. Or ce sont les albumines qui ont le point iso-électrique le plus bas, donc le plus loin du pH plasmatique, et c'est donc pour elles que l'effet Donnan se fera le plus sentir, compensant ainsi la faible variation de taux.

La protéinémie du nouveau-né, déjà inférieure à celle de l'adulte, va encore diminuer dans les premières semaines de la vie, car l'hémoc concentration néo-natale et l'apport protéique maternel anté-natal cessent leur effet.

Considérant la protéinémie, dans le temps, POLONOVSKY obtient les chiffres suivants :

Mère :	65	± 1,16 g par l
Cordon :	61,2	± 0,8 g par l
1 sem. (3-6 j.) :	62,5	± 1,01 g par l
1 à 2 mois :	60	± 1,7 g par l

Dans quelle mesure cette hypoprotéinémie a-t-elle une responsabilité dans l'apparition des œdèmes ? Chez le nouveau-né, la tension artérielle est plus basse que chez l'adulte. Ainsi les deux antagonistes de l'équilibre hydrique du secteur extracellulaire sont abaissés en même temps et l'effet de l'hypoprotéinémie doit s'en trouver atténué ou même annulé lorsque la diminution a lieu dans les limites habituelles. L'œdème apparaît lorsqu'il y a prédominance de l'hypoprotéinémie sur l'hypotension.

2° ECHANGES ENTRE ORGANISME ET MILIEU EXTÉRIEUR.

Chez le nouveau-né les apports liquidiens, thérapeutiques en particulier, provoquent l'œdème avec une grande facilité, car l'élimi-

nation est défectueuse, mais les fonctions rénales sont multiples : filtration, réabsorption, sécrétion, le tout dépendant d'un système hormonal complexe. Nous allons essayer de définir à quel niveau se situe le trouble.

L'INSUFFISANCE RÉNALE DU NOUVEAU-NÉ

Il est logique de rapporter cette insuffisance à une immaturité rénale. Celle-ci se situe sur deux plans : anatomique et fonctionnel.

a) *Anatomique.*

On sait qu'à la naissance les reins ont un aspect lobulé, la corticale est relativement peu développée, les glomérules ne sont pas tous arrivés à maturité, l'épithélium de la capsule de BOWMANN est encore fait de cellules cubiques et le peloton capillaire est encore imparfaitement développé. Il est admis que, de tous les organes, c'est le rein qui subit la maturation la plus longue. Elle n'est parfaite qu'entre 1 et 2 ans.

b) *Fonctionnel.*

Au cours de la vie embryonnaire, c'est le placenta qui constitue l'émonctoire du fœtus. Mais le rein commence à fonctionner dès la troisième semaine de la vie intra-utérine. Le fœtus émet dans la cavité amniotique une urine très diluée avec une faible concentration d'urée, d'acide urique et de créatinine.

I. — *Fonctions rénales*

Nos connaissances au sujet de la fonction rénale dans les deux premiers jours de la vie sont maigres. McCANCE et WIDDOWSON (56) citent comme auteurs ayant participé à son étude : THOMSON (1944, 1947, 1949), SMITH, YUDKIN, YOUNG, MINKOWSKI et CUSHMANN (1949), HANSEN et SMITH (1953) ; DEAN et McCANCE, en 1947, mesurent les clearances de l'inuline, de la diodone et de la créatinine chez les enfants de 2 jours. THOMSON, en 1944, fit une étude statistique des volumes d'urine, de leur poids spécifique, de leur pH, de leur concentration en chlore et en urée.

● *La fonction glomérulaire* étudiée par les méthodes de clearance se révèle plus faible que chez l'adulte. Les clearances de l'inuline, du

mannitol et de la créatinine sont basses, de même que celles de l'urée. D'après Mc CANCE et WIDDOWSON, pour le nouveau-né, rapporté à 1,73 m de surface corporelle, on trouve :

	Clearance de l'urée ml/mn	Filtration glomérulaire ml/mn
Nouveau-né	17	34
13 jours	34	48
1 mois	34	51
1 an	55	100
Adulte	75	120

● La fonction d'excrétion tubulaire est également inférieure à celle de l'adulte. ROSSIER (73) emprunte à WEILL les chiffres suivants (rapportés toujours à 1,73 m de surface corporelle).

	Clearance de PAH ml/mn	Capacité maximale d'excrétion tubulaire du PAH ml/mn
Nouveau-né	200	25
1 an	550	70
Adulte	650	75

Ainsi la capacité maxima d'excrétion tubulaire du PAH est abaissée ; il en est de même d'autres substances comme le glucose et la pénicilline (ce qui explique un taux sanguin élevé de l'antibiotique avec une dose relativement faible).

● La fonction de réabsorption tubulaire de l'eau est faible. Il en résulte une urine très diluée dont la pression osmotique est au maximum de 700 milliosmoles alors que chez l'adulte elle peut atteindre le double (1 400 milliosmoles), dont la densité est au maximum à 1015, alors que chez l'adulte elle peut atteindre 1021. Les épreuves de dilution-concentration montrent un déficit portant surtout sur la concentration.

● Les clearances des électrolytes montrent des valeurs basses pour le chlore, le sodium et le potassium, ce qui signifie que le nourrisson retiendra facilement ces ions, en particulier le sodium, et donc de l'eau. STRENGERS et Collaborateurs (79) ont étudié les taux plasma-

tiques du sodium, potassium, chlore et CO_2 chez 32 enfants nés à terme et chez 30 prématurés, du premier au septième jour de la vie.

Chez les enfants nés à terme, les auteurs constatent dès le premier jour une discrète acidose qui disparaît progressivement les jours suivants, les taux des autres substances étant identiques à ceux constatés chez l'adulte.

Chez les prématurés on notait une natrémie normale et une kaliémie légèrement élevée, ainsi qu'une acidose hyperchlorémique. L'acidose du premier jour est interprétée comme une manifestation résiduelle du métabolisme anaérobie existant à la naissance et *in utero*. Mais l'acidose hyperchlorémique des prématurés est interprétée comme une modification des clearances des chlorures due à l'immaturité rénale. De plus, les taux d'électrolytes des prématurés montraient une grande variabilité, ce qui témoigne de la difficulté pour ceux-ci de maintenir un équilibre correct des électrolytes plasmatiques.

Nous avons vu que les fonctions rénales étaient déficientes ; comment ce rein se comporte-t-il envers l'eau ?

II. — *L'élimination de l'eau chez le nouveau-né*

1° *Les faits.*

HELLER (39) expérimente sur des rats. Il place 4 à 5 g d'eau pour 100 g de poids corporel dans l'estomac de rats nouveau-nés et constate que la diurèse n'augmente pas dans les 5 heures qui suivent, chez les rats de 24 à 48 heures, peu chez les rats de 4 jours et considérablement chez les rats de 12 jours.

AMES (1) expérimente sur des nouveau-nés humains matures et prématurés. Il leur fait absorber par la bouche 30 ml d'eau par kg de poids corporel et constate que :

- pendant les 24 premières heures de vie, moins de 10 % de l'eau absorbée est éliminée en 3 heures ;
- à l'âge de 3 jours : 35 %,
- à l'âge de 7 jours : 50 %,
- à l'âge de 1 mois : 85 % sont éliminés à la fin de la deuxième heure.

Donc, la capacité d'éliminer l'eau, faible au début de la vie, augmente graduellement au cours du premier mois.

2° Mécanisme.

On est tenté de rapprocher ces faits de ceux qui sont observés lors du test à l'eau pratiqué dans les insuffisances surrénales. Mais il se produit dans ces cas une hyponatrémie par fuite urinaire de sels et une hyperkaliémie déterminant une déshydratation extracellulaire au profit d'une hyperhydratation intracellulaire. L'eau ne s'élimine pas parce qu'elle est stockée à l'intérieur des cellules ; or nous avons défini l'œdème comme une infiltration hydrique de la partie interstitielle du secteur extracellulaire. Donc cette explication ne s'applique pas à l'œdème du nouveau-né.

Nous avons montré par contre que les fonctions rénales du nouveau-né et du prématuré sont déficientes et en particulier que la clearance des électrolytes est basse par incapacité de concentrer les urines. Il y a rétention d'ions, donc d'eau. Si la rétention de sodium est proportionnellement prédominante, ou s'il est fait un apport extérieur de sodium, l'eau s'accumulera dans les espaces extracellulaires interstitiels et l'œdème apparaîtra.

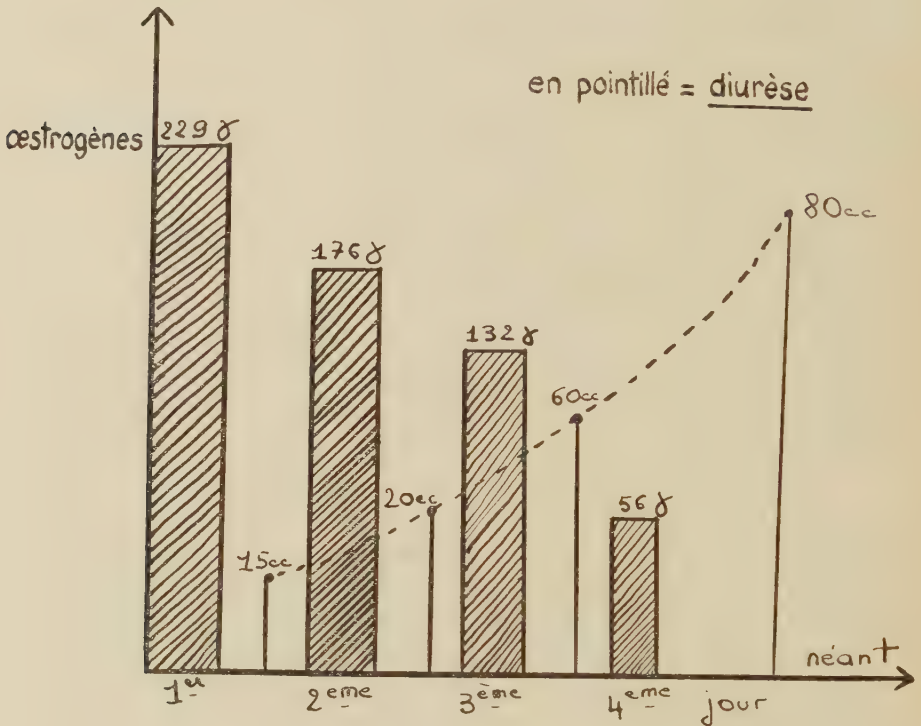
Mais à quoi est due cette rétention de sel ? Elle vient de la diminution du flux sanguin rénal qui entraîne une diminution de la filtration glomérulaire ; c'est ce qu'on observe par ailleurs dans les œdèmes cardiaques. Il est possible qu'interviennent également des phénomènes neuro-endocriniens : l'hypothalamus, l'hypophyse, le cortex surrénal, sont peut-être encore trop immatures pour assurer un fonctionnement rénal normal. Le rein est peut-être insensible ou hyposensible aux stimuli endocriniens qui lui parviennent (ce qui constituerait un autre aspect de son immaturité). Mais on manque d'études en ce domaine.

II. — INFLUENCE DES HORMONES GENITALES SUR L'APPARITION DES ŒDEMES

Le nouveau-né, quel que soit son sexe, élimine par ses urines et ses selles une quantité importante d'œstrogènes dans les quatre premiers jours de sa vie, comme l'a montré PHILIPP en 1929.

PARKER et TENNEY, en 1938, mettent en évidence des œstrogènes dans le placenta, le sang du cordon, le liquide amniotique, le sang, le foie, la bile, le méconium. LELONG, JAYLE et BORNICHE (51) font une étude quantitative de l'élimination urinaire d'œstrogènes et

constatent un taux important à la naissance, pouvant être deux fois supérieur à celui de la mère en travail, et une diminution rapide avec disparition entre le 4^e et le 5^e jour.



Ces œstrogènes sont d'origine maternelle, en partie, car ils peuvent traverser le placenta, comme l'a montré COURRIER en 1924. L'autre partie est d'origine surrénalienne témoignant d'une intense activité surrénalienne aux environs de la naissance (ce qui est confirmé par la grosseur des surrénales chez le nouveau-né). Ils sont éliminés en partie par les reins et en partie par la bile.

Ces œstrogènes, imprégnant les tissus, leur confèrent une hydrophilie particulière augmentant la susceptibilité du nouveau-né vis-à-vis de l'œdème.

CONCLUSION

De cette étude, il ressort que, comme nous l'avions constaté cliniquement, le nouveau-né normal est exposé à l'œdème et tout spécialement le prématuré dont le rein est plus immature ; il éliminera moins de sel, mais aussi l'élimination des œstrogènes se fera plus difficilement.

Le facteur le plus important semble être la rétention du sel. L'hypoprotéïnémie et l'imprégnation œstrogénique n'interviennent que d'une façon très secondaire.

CHAPITRE II

ŒDEME DU NOUVEAU-NE ET DU PREMATURE

INTRODUCTION

L'œdème du nouveau-né et du prématuré est l'illustration des mécanismes physio-pathologiques analysés au chapitre précédent.

A la naissance, le nouveau-né est obligé d'assurer des fonctions dont se chargeait jusqu'alors sa mère. Le changement se fait brusquement et les organes ne sont pas toujours prêts à assumer d'emblée cette responsabilité. Cette période du début de la vie correspond à des troubles en relation avec l'adaptation aux nouvelles conditions déterminées par la vie autonome.

DEFINITION

Il s'agit d'un envahissement liquidien du tissu cellulaire sous-cutané, survenant chez un nouveau-né prématuré ou débile, ne présentant pas de troubles organiques ni endocriniens et qui, en l'absence de complications, évolue favorablement.

ETIOLOGIE

C'est le plus fréquent des œdèmes néo-nataux pouvant se voir chez le nouveau-né sain, mais surtout chez le prématuré ou le débile. Le sexe n'intervient pas.

GAISFORD et SCHOFIELD observent cet œdème chez 9 % des prématurés.

HALLUN, en 1941, chez 13 à 14 %, alors qu'on l'observe chez 1 à 2 % des enfants nés à terme.

HISTOLOGIE

On ne trouve rien de caractéristique dans les coupes de peau, si ce n'est un œdème intense.

CLINIQUE

Le tableau clinique apparaît durant les premières heures ou les premiers jours qui suivent la naissance et commence fréquemment par une somnolence. Ces œdèmes peuvent s'installer en quelques heures.

L'œdème est soit généralisé, atteignant : cuisses, jambes, mains, organes génitaux, qui sont augmentés de volume, froids et livides ; soit localisé aux extrémités et aux paupières, ou encore limité à la région sus-pubienne (œdème génito-pubien).

Il s'agit d'un œdème mou, gardant le godet et n'entraînant aucune manifestation pathologique apparente. Il peut cependant s'accompagner de cyanose et d'hypothermie.

Parfois, l'enfant est transformé en un « pantin globuleux, inerte et assoupi » ; son pouls est faible et ralenti, la montée de poids est brutale et importante. Mais le plus souvent l'état général reste bon.

EVOLUTION

Le plus souvent, en quelques jours, une crise urinaire fait fondre les œdèmes.

Mais parfois survient une agression traumatique infectieuse ou thermique qui provoque la transformation en scléroœdème.

Une distinction un peu particulière a été faite dans l'évolution de l'œdème de la région génitale. SANDFORD et CLIFFORD GRULEE, dans le *Traité de BRENNEMANN*, décrivent deux types :

— le type courant, plus souvent observé chez la fille disparaît en quelques jours.

— On lui oppose un type observé chez le garçon, apparu entre la première et la troisième semaines, affectant les parties génitales et le mont de Vénus, remontant jusqu'à mi-distance entre ombilic et pubis. Son évolution pourrait être notablement plus longue, mais il finit toujours par disparaître totalement.

DIAGNOSTIC POSITIF

Œdème mou, gardant le godet, d'apparition précoce et rapide chez un prématuré ou un débile, avec absence d'albumine.

C'est un diagnostic d'élimination.

TRAITEMENT

Il est uniquement symptomatique : consiste à faire passer le cap dangereux et attendre le moment où le rein acquerra sa maturité fonctionnelle.

Nous illustrons cette étude par le cas suivant observé dans le service du docteur BETHENOD.

OBSERVATION N° 94

Bénédicte P... est née le 28 octobre 1964, à 3 heures, 15 jours avant terme, à la Maternité de l'Hôtel-Dieu (D^r MAGNIN).

Grossesse gémellaire uni-placentaire ; poids de naissance de la jumelle : 2,800 kg ; pour Bénédicte, poids de naissance : 1,900 kg, présentation de siège. Mauvais état à la naissance avec cyanose, cris retardés et nécessité d'oxygénothérapie. L'enfant est vue par le D^r BÉTHENOD le soir du premier jour, à 19 h 30, dans un tableau de grande hémorragie méningée : aucun réflexe archaïque, hypothermie au-dessous de 34, cyanose palmo-plantaire, hypotonie, œdèmes des membres inférieurs et du visage. La ponction lombaire montre cependant un liquide citrin, 2 éléments par mm³, des hématies crénelées et non crénelées, une albuminorachie à 0,15 et une glycorachie à 0,76. Seul était de bon pronostic un cri assez vigoureux. Contre toute attente, et grâce à l'augmentation du débit d'oxygène, au réchauffement de la couveuse et à une injection de Micorène, une amélioration se fait sentir.

Le 30 octobre 1964, réapparition des réflexes archaïques, sauf la station et la marche. Le réflexe de Moro est présent et l'enfant tête bien. Il subsiste un œdème modéré et du sclérème des joues, des avant-bras et des mollets.

Mais, le 1^{er} novembre 1964, au 4^e jour, l'enfant va moins bien, les œdèmes augmentent dans des proportions importantes et l'enfant a pris 50 g en 48 heures. La diurèse, contrôlée entre 21 heures et 8 heures du matin, n'a été que de 8 ml.

Le 2 novembre 1964, l'enfant présente d'importants œdèmes de la tête et des pieds. La région génito-pubienne paraît respectée. L'œdème est blanc, mou, gardant le godet, et il s'associe à une infiltration scléremateuse de la peau, permettant de parler de scléroœdème. On pense que chez cette enfant qui était œdémateuse à la naissance, l'alimentation a été commencée trop précocement

(36^e heure) et trop rapidement augmentée. On diminue les doses et on adjoint un comprimé d'Ephynal. L'examen d'urine montre une albuminurie à 0,40.

Le 3 novembre 1964, l'enfant n'a pas pris de poids depuis la veille. Les urines semblent plus abondantes, mais leur quantité exacte est impossible à préciser, une partie s'étant échappée du collecteur. L'œdème a diminué sur la tête mais persiste sur les pieds. On adjoint 4 mg de Cortancyl.

Le 5 novembre 1964, l'enfant a perdu du poids, les œdèmes ont diminué, mais persistent au niveau des pieds, le sclérème au niveau des mollets. On décide d'augmenter les apports; la diurèse a notablement augmenté depuis l'introduction du Cortancyl.

Le 10 novembre 1964, l'œdème est encore très important aux jambes et au dos des pieds. Il varie d'un jour à l'autre. Comme il persiste toujours 0,20 g d'albuminurie, on décide de vérifier l'ionogramme.

On vérifie de même l'électrophorèse et le rapport S/G pour éliminer une néphrose congénitale. L'ionogramme montre une hyperchlorémie à 115, hypernatrémie à 150, un potassium normal à 4,90, une légère tendance à l'alcalose à 56 volumes, une azotémie normale à 0,10, mais une hypoprotéïnémie à 43 g.

L'électrophorèse du sérum met en évidence une diminution des albumines à 35, une augmentation des α_2 à 20, des α_1 à 10 alors que les β sont à 16 et les γ à 19. L'enfant est mise au lait Pennac.

Le 13 novembre 1964, les œdèmes persistent. La tension artérielle vérifiée au Flusch se situe entre 10 et 11. Le Cortancyl que l'on avait diminué progressivement à 2 mg est remis à 4 mg. L'enfant reçoit 35 ml de sang pour corriger l'hypoprotéïnémie. Mais la protéinurie n'est toujours pas assez importante pour parler de syndrome néphrotique, et l'existence d'une jumelle en bon état est contre le syndrome néphrotique congénital.

Le 17 novembre 1964, l'enfant a reçu 3 jours de suite 1/4 de comprimé de Fovane joint aux 4 mg de Cortancyl. La diurèse a augmenté à plus de 150 ml; la protéinémie est à 48, les œdèmes sont inchangés et la tension artérielle est entre 8 et 9. On décide de passer 2,75 g d'albumine humaine diluée.

Le 23 novembre 1964, les œdèmes ont entièrement disparu, bien qu'on ait diminué depuis 4 jours le Cortancyl et supprimé le Fovane. L'albuminurie a disparu. On arrête progressivement le Cortancyl en 48 heures; on réintroduit peu à peu le lait féminin.

Finalement, une néphropathie paraissant éliminée, on admet que l'enfant a présenté des œdèmes néo-nataux banaux mais intenses et prolongés, peut-être entretenus et majorés par un taux de protéines à la limite inférieure du physiologique. Il est difficile de déterminer quel traitement a amélioré l'enfant. Il semble quand même que la perfusion d'albumine ait été décisive.

Le 24 novembre 1964, les protéines sont à 52.

Le 23 décembre 1964, les œdèmes ne se sont pas reproduits. La tension artérielle est à 8; il n'y a plus d'albuminurie; la prise de poids est excellente; l'enfant est très vigoureuse, a un tonus parfait.

CHAPITRE III

LES INDURATIONS SOUS-CUTANÉES

1. — Le sclérème du nouveau-né

INTRODUCTION

On l'appelle encore sclérème adipeux, ce qui l'oppose au sclérème œdémateux ou scléroœdème, et qui le rapproche de l'adiponécrose sous-cutanée ou cytotéatonécrose. Au sein de ce groupe de trois affections se traduisant par une induration du tissu cellulaire sous-cutané, le sclérème possède une certaine originalité basée sur des caractères cliniques et histologiques. Cette originalité est importante à reconnaître, car l'évolution spontanée est différente de celle des deux autres affections, et il existe un traitement spécifique.

HISTORIQUE

Nous devons les premières descriptions de sclérème adipeux à USEMBENZIUS (1722) qui décrivit un nouveau-né « rigide et froid », puis, quelques années plus tard, à UNDERWOOD (1784).

BALLANTYNE (1890) décrivit les indurations du tissu cellulaire sous-cutané chez le nouveau-né. Depuis lors on a groupé sous le terme de sclérème des nouveau-nés les indurations du tissu cellulaire sous-cutané, en confondant bien souvent scléroœdème, sclérème et adiponécrose.

Ainsi, HARRISON et Mc NEE (38) décrivent un grand nombre de cas de sclérèmes adipeux, mais ne séparent pas les cas de nécrose graisseuse sous-cutanée des cas de sclérème vrai. CHANNON et HARRISON (16) demandèrent à la chimie de faire la distinction en étudiant les modifications chimiques des graisses dans les deux cas.

En 1933, nous sommes en pleine confusion avec FOX (33) qui décrit sous le nom de nécrose grasseuse sous-cutanée (utilisant un terme introduit par FABYAN en 1907 et repris par BERNHEIM-KARREN en 1922) des cas dont l'allure clinique ressemble fort à ceux que GRAY (1933) appelait « sclérème adipeux ».

Plus récemment, la lumière se fait avec HUGUES et HAMMOND (41) qui passent en revue tous les cas de sclérème adipeux depuis BALLANTYNE et y ajoutent trois observations personnelles, éliminant tous les cas de nécrose grasseuse sous-cutanée pour se limiter à ceux qui répondent à la définition de sclérème du nouveau-né.

Nous voyons donc que le sclérème du nouveau-né, depuis sa première description clinique par USEMBENZIUS en 1722, a recherché son originalité clinique pendant près de 230 ans.

Depuis 1951, avec KENDIG et TOONE (47), il est entré dans sa deuxième phase thérapeutique avec l'avènement des corticoïdes.

DEFINITION

Il s'agit d'une induration du tissu cellulaire sous-cutané et de la peau, survenant chez un prématuré ou un débile, commençant aux extrémités inférieures, progressant vers le haut et évoluant spontanément vers la mort.

CLINIQUE

Le tableau s'installe habituellement dans un contexte : choc avec insuffisance circulatoire périphérique, une deshydratation par diarrhée ou septicémie.

Le point de départ de l'induration se situe dans la moitié inférieure du corps : pied, mollet, cuisse, fesse. La lésion peut être unilatérale et se bilatéraliser par la suite.

De là, par un processus diffus, en nappe et rapidement progressif, le durcissement gagne rapidement vers le haut, atteignant : tronc, cou, face, bras. Cette évolution peut se faire en 48 heures et s'étendre au corps tout entier. Mais certaines zones sont toujours respectées et ceci constitue un caractère différentiel important : il s'agit des paumes, des plantes des pieds, des organes génitaux. Certains secteurs sont souvent respectés, comme la face interne des membres, les doigts, les orteils.

A la période d'état, la peau est habituellement pâle, de couleur blanc-jaunâtre comme de la cire, mais elle peut être aussi rougeâtre-violacée.

La palpation révèle une peau dure, lisse, rigide et froide comme un cuir épais (sclérème = cuir) avec une sensation d'induration cireuse sous-jacente. Le doigt ne peut ni la déprimer, ni la plisser. Elle ne glisse pas sur les plans musculaires sous-jacents, pas même sur le dos de la main où elle est habituellement très mobile.

La rigidité peut éventuellement aller à un degré tel qu'elle rend presque impossible les mouvements des articulations : les coudes et les genoux sont bloqués en flexion. L'atteinte du thorax diminue l'amplication respiratoire, entraînant cyanose et faiblesse du cri. L'atteinte du visage donne un aspect de masque avec pseudo-trismus par blocage de l'articulation temporo-maxillaire, une rétraction des lèvres qui gêne la succion. Parfois l'enfant est immobilisé, « raide comme une barre de fer ».

La température est le plus souvent abaissée, mais certains nouveau-nés sont hyperthermiques pendant la maladie.

L'évolution se fait classiquement vers la mort sur le mode aigu, en quelques jours à quelques semaines, mais dans de rares cas on a pu observer une guérison spontanée. La mort survient par défaillance respiratoire et difficulté de nutrition. 75 % de nouveau-nés ne dépassent pas 10 jours. Cette évolution a été modifiée par l'avènement de la corticothérapie.

Mais il existe aussi des formes mineures très fréquentes de sclérème localisé aux membres et au dos qui, observées chez le prématuré en bon état général, guérissent spontanément et n'ont pas une valeur pronostique péjorative en soi.

DIAGNOSTIC POSITIF

Il se fait sur des critères étiologiques, cliniques et histologiques.

1° *Critères étiologiques* : c'est l'apparition précoce d'une induration du revêtement cutané chez un enfant prématuré le plus souvent, ou un enfant qui a souffert à sa naissance. Ces deux notions de précocité d'apparition ou de prématuration se retrouvent dans presque toutes les observations.

2° *Critères cliniques* : l'induration commence dans la moitié inférieure du corps et gagne vers le haut. L'extension se fait en nappe et non par éléments séparés. L'induration ne garde pas le godet.

Cette induration non œdémateuse se propageant d'une façon diffuse vers le haut est caractéristique.

Le dernier critère clinique est malheureusement la gravité de l'évolution spontanée.

3° *Critères histologiques* : l'hypertrophie des fibres collagènes du derme et des travées conjonctives de l'hypoderme est un caractère constant.

PATHOGENIE

Elle est éclaircie, bien qu'incomplètement, par l'étiologie, l'histologie et la physiopathologie.

ETIOLOGIE

1. *Date de début.*

Elle se situe en général immédiatement ou peu de temps après la naissance, *dans les premiers jours de la vie*, plus rarement après la première semaine. HUGUES et HAMMOND (41), qui l'ont étudiée sur 19 cas, fixent à 4 jours l'âge moyen d'installation, avec des extrêmes allant de la naissance à 70 jours. MEYER et WEILL (60) rapportent un cas où le début a eu lieu après deux mois. D. NICHOLSON (63) en a observé un à six mois. Dans les cas retardés, le sclérème serait souvent associé à une diarrhée avec déshydratation.

2. *Terrain.*

Il est un facteur qui ne manque dans aucune observation : c'est *la prématuration ou la débilité congénitale*. Fait curieux : la fréquence du sclérème chez le prématuré n'est pas fonction de la faiblesse du poids de naissance, et dans l'étude de HUGUES et HAMMOND, le poids moyen était de 2,800 kg. Il s'agit le plus souvent de nouveau-nés faibles, cyanosés, flaccides, hypothermiques. Dans la moitié des cas, le réflexe de Moro était absent. Le mode d'accouchement n'intervient pas.

Dans plus de 90 % des cas, l'accouchement a été normal. Il s'agit en effet de prématurés, le plus souvent, qui ne posent pas de problème obstétrical.

3. Facteurs déclenchants.

1° L'hypothermie est habituelle chez les prématurés. Elle est en rapport avec un défaut de la thermogénèse. Rapportée à la surface corporelle, la thermogénèse est d'autant plus faible que l'enfant est plus petit à la naissance.

Selon COTA (19), elle est :

- de 23,1 calories par mètre carré et par heure pour les poids de naissance compris entre 1 250 et 1 500 g ;
- de 26,2 calories par mètre carré et par heure pour des poids de naissance compris entre 1 640 et 2 000 g ;
- de 28,1 calories par mètre carré et par heure pour des poids de naissance compris entre 2 040 et 2 500 g.

L'hypothermie est considérée par certains comme un facteur déclenchant, par d'autres comme un simple facteur accompagnant la maladie. Les formes à débuts très précoces pourraient s'expliquer par une hypothermie *in utero*.

A l'appui de la thèse qui considère l'hypothermie comme facteur déclenchant, il faut citer les trois cas observés par RADER et RAINEY (67) :

Dans le premier cas, un enfant mâle de 2 kg est admis à l'hôpital à l'âge de 3 jours pour hypothermie, cyanose et déshydratation. On diagnostique une atrésie œsophagienne. Un sclérème se développe progressivement et le nouveau-né meurt 19 heures après son admission et avant d'être opéré.

Dans le deuxième cas, une fille de 3 kg est admise le 3^e jour après sa naissance ; on diagnostique une atrésie œsophagienne et on l'opère sous hypothermie. 12 heures après l'intervention, se développent une cyanose intermittente et une détresse respiratoire. 70 heures après l'intervention, apparaît le sclérème. L'enfant est aussitôt mise à l'hydrocortisone, mais, malgré le traitement, meurt 78 heures après l'intervention.

Dans le troisième cas, une fille de 2,500 kg est opérée sous hypothermie, 52 heures après sa naissance, pour atrésie œsophagienne. 7 heures après l'intervention apparaît le sclérème et on commence la corticothérapie. La guérison commence à s'amorcer 48 heures après le début de la corticothérapie. Les auteurs admettent que dans deux de ces trois cas l'hypothermie chirurgicale a été le facteur déclenchant du sclérème, ce qui permettrait de craindre l'augmentation de fréquence du sclérème si les indications d'hypothermie en chirurgie néonatale se développaient.

Dans le premier cas, l'hypothermie n'est pas exclue, mais il ne s'agit pas d'hypothermie chirurgicale car le nouveau-né n'a pas été opéré.

MEYER et WEILL (60) ont observé un cas de sclérème hyperthermique. Ceci n'exclut pas que la maladie ait été déclenchée par une hypothermie, mais signifierait que, mis en route, le processus est irréversible. D'ailleurs les applications chaudes sur un sclérème à la période d'état ont une efficacité pratiquement nulle.

2° Le choc obstétrical chez un prématuré, prédisposé par la faiblesse de son système de régulation vaso-motrice, vient au deuxième rang après l'hypothermie. Mais le choc s'accompagne souvent d'hypothermie, et pour affirmer le rôle exclusif de celui-là, il faut observer un cas où les deux facteurs soient dissociés : défaillance circulatoire avec température rectale normale. Le cas a été observé, mais alors que la température rectale était normale la température cutanée était basse. C'est donc encore par le biais de la température qu'aurait agi le choc.

3° La déshydratation consécutive à une diarrhée est le troisième facteur déclenchant signalé par GLANZMANN (36). Ce facteur intervient surtout dans le déclenchement des formes tardives, comme dans l'observation de EISENOFF, AARON, GREEN (25), où un sclérème généralisé se déclencha chez un enfant de 6 semaines, 4 jours après une déshydratation par diarrhée, alors que l'hypothermie intervient surtout pour les formes précoces.

4° HARRISON et Mc NEE (38) évoquent un processus infectieux, car ils ont constaté des lésions histologiques inflammatoires, chroniques, dans les couches graisseuses sous-cutanées. Mais, dans ce cas, HUGUES et HAMMOND ont trouvé aussi des cristaux de graisses neutres et des cellules à corps étrangers qui sont caractéristiques de la nécrose cellulaire sous-cutanée.

Nous ne pouvons donc pas retenir le processus infectieux dans le cas du sclérème.

HISTOLOGIE

Il existe plusieurs opinions et chacune pose le problème de la pathologie du sclérème.

Pour DOOSE et SCHEFFNER (22), l'étude histologique ne révèle rien de caractéristique.

Pour HUGUES et HAMMOND (41), le seul caractère histo-pathologique constant est l'hypertrophie des fibres collagènes du tissu conjonctif du derme et des travées conjonctives de l'hypoderme. Pour ces auteurs, la défaillance circulatoire aurait une double conséquence : modification des cellules graisseuses et hypertrophie des fibres conjonctives de l'hypoderme.

Pour NICHOLSON et CLAIREAUX (63), il y aurait une infiltration cellulaire du tissu conjonctif dermique par des polynucléaires, par quelques rares cellules géantes et non par des lymphocytes, ce qui constitue un argument en faveur de la théorie infectieuse du sclérème. Ces mêmes auteurs ont mis en évidence des lésions d'artérite oblitérante des petits vaisseaux trabéculaires avec infiltration périphérique à polynucléaires. Les colorations spécifiques ont montré l'absence de nécrose. Donc pas de lésions des graisses, la maladie touche seulement le conjonctif.

Les trois caractères : hypertrophie des fibres collagènes, infiltration cellulaire du derme et artérite oblitérante peuvent se rencontrer à des degrés différents chez le même individu avec possibilité de prédominance de l'un ou de l'autre.

Les muqueuses ne sont pas atteintes.

Nous ne saurions trancher entre ces divers points de vue.

PHYSIOPATHOLOGIE

Par quel mécanisme, chez un prématuré, le choc obstétrical ou la déshydratation peuvent-ils entraîner un durcissement du tissu cellulaire sous-cutané et comment ce durcissement peut-il être responsable de la mort du nouveau-né s'il n'est pas traité ?

I. — Pour répondre à la première question, nous ne disposons que d'hypothèses :

1° Selon GLANZMANN (36), la déshydratation altérerait l'état colloïdal de la cellule vivante et le ferait passer de l'état de solution à l'état de gel. Il est probable que cette déshydratation agit autant sur les autres cellules de l'organisme que sur celles du tissu cellulaire sous-cutané. En effet, certaines attitudes figées, par exemple l'élévation du bras (position de l'escrimeur) proviendraient de lésions analogues de la musculature. Mais il n'y a pas, à notre connaissance, d'étude anatomique portant sur d'autres organes que la peau.

2° Comment expliquer alors le rôle de l'hypothermie ? NICAUD (62) admet que le tissu cellulaire sous-cutané du nouveau-né contient une graisse neutre, colorable par le Bleu Nil, pauvre en acide oléique et riche en acide palmitique et stéarique ; l'acide stéarique change d'état à 69,4° C, l'acide palmitique à 64° C, l'acide oléique à 14° C. Donc la graisse sous-cutanée du nouveau-né est riche en acides gras qui se solidifient à une température relativement haute, ce qui la prédispose à la solidification à l'occasion de l'hypothermie. Pourquoi le nouveau-né normal ne fait-il pas d'accidents ? Parce que les mécanismes de régulation thermique fonctionnent chez lui normalement et ne permettent pas à la température de descendre suffisamment bas.

3° Le choc obstétrical jouerait un rôle par l'intermédiaire de la défaillance circulatoire périphérique, l'anoxie entraînerait une perturbation du métabolisme cellulaire, ce qui provoque la transformation du collagène.

4° KENDIG et TOONE (47) évoquent la possibilité d'un mécanisme endocrinien se basant sur les modifications du tissu cellulaire sous-cutané qu'entraîne un déficit en hormone thyroïdienne comme dans le myxœdème, ou en hormones surrénaliennes comme dans la maladie de Cushing.

II. — Il nous reste maintenant à répondre à la deuxième question : comment ce durcissement sous-cutané entraîne-t-il la mort ?

La mort survient en général lorsque le processus atteint la cage thoracique. De même que le sclérème prend dans une véritable gangue les membres du malade pour lui conférer une rigidité que certains comparent à la rigidité cadavérique ; de même, la cage thoracique est prise dans cette carapace, interdisant tout mouvement respiratoire, et la mort survient dans un tableau de détresse respiratoire.

Il y aurait peut-être là une indication de ventilation assistée.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel de sclérème peut se discuter avec deux syndromes assez particuliers :

a) Le premier a été décrit par MANN et ELLIOT (53), à la suite d'une exposition à basse température dans les premiers jours de la vie : dans cette forme sémiologique, les extrémités sont érythémateuses avec une nuance cyanique; elles sont froides et la palpation les montre dépressibles et cependant indurées. La température rectale de l'enfant est basse, mais le rythme cardiaque est au-dessus de 120.

b) Le second diagnostic qui peut faire discuter un état scléremateux à la naissance est *l'arthrogrypose multiple congénitale*.

C'est une maladie dont les premières descriptions remontent à 1840. Elle réalise un syndrome malformatif parfois familial, dont l'élément essentiel est une atrophie de la musculature fœtale au cours de la grossesse, vraisemblablement avant le 4^e mois, et qui peut être tantôt primitivement musculaire, tantôt d'origine nerveuse.

C'est une maladie fréquente. JOB J.C. (44) en a observé 8 cas en deux ans.

Le diagnostic peut être suspecté avant la naissance, devant des mouvements fœtaux de faible intensité ou nuls.

Le syndrome est réalisé au complet dès la naissance. Il associe :

1° *Des signes articulaires :*

Raideurs articulaires atteignant le plus souvent les quatre membres, plus rarement les membres supérieurs ou les membres inférieurs de façon symétrique, exceptionnellement un seul membre. L'atteinte peut porter sur d'autres articulations que celles des membres, en particulier sur la temporo-maxillaire.

2° *Les signes musculaires.*

Il s'agit de paralysie, d'atrophies et de rétractions. Les paralysies siègent là où il n'y a pas de raideurs. La paralysie la plus fréquente est la paralysie faciale qui réalise chez ces enfants une oligomimie.

3° *Des signes cutanés.*

Les téguments des membres atteints sont épaissis, durs et infiltrés; ils se plissent mal.

D'autre part, il existe à la surface des membres un certain nombre de fossettes qui siègent à certains points d'élection : face externe des malléoles, face antérieure des genoux, face externe des hanches, des épaules, face postérieure des coudes.

Enfin on rencontre fréquemment des malformations associées. Certaines sont dues à l'atrophie musculaire (hernies inguinales, scrotales, luxations articulaires), d'autres n'ont rien à voir avec l'arthrogrypose (hypoplasie de la mâchoire inférieure, cryptorchidie, hypospadias).

Les examens paracliniques sont de peu d'intérêt. L'évolution est chronique, les déformations persistent mais ne progressent pas. La mortalité est élevée, car les enfants sont exposés aux infections dues à leur état grabataire.

Le traitement est orthopédique et doit être institué précocement ; au cours de la seconde enfance, on peut envisager un traitement chirurgical (interventions sur les os, transpositions musculaires).

L'histologie montre une raréfaction des motoneurones de la corne antérieure et des lésions musculaires du type de celles qu'on rencontre dans l'atrophie neurogène. Mais un certain nombre de cas ne présentent pas ces altérations caractéristiques.

Le diagnostic se pose donc avec le sclérème, la distinction est rendue difficile par l'existence de l'induration cutanée. De plus, l'induration cutanée peut masquer l'atrophie musculaire. Enfin on ne peut rien attendre des examens paracliniques.

Devant un tableau d'induration cutanée, limitant les mouvements et faisant ressembler le nouveau-né à une « poupée de bois », certains éléments plaident en faveur de l'arthrogrypose :

- l'absence d'évolution de l'induration, alors que dans le sclérème elle commence le plus souvent aux extrémités inférieures et se propage vers le haut ;
- l'association d'atteintes musculaires (paralysies, atrophies, rétractions) à l'induration cutanée ;
- l'existence de fossettes siégeant à la surface des membres.

TRAITEMENT

Avant l'avènement des corticoïdes, il était uniquement symptomatique, et la mortalité était très importante.

On s'efforçait alors de maintenir une température normale, d'assurer la nutrition par des gavages au besoin, de lutter contre le choc, contre la défaillance respiratoire ; localement, on avait essayé les onctions aux huiles chaudes, mais sans résultat.

Puis les histologistes établirent un parallèle entre les lésions sclérémateuses et myxœdémateuses. On entreprit alors quelques traitements thyroïdiens, mais ce ne furent qu'échecs.

En 1950, on employa les corticoïdes et l'A.C.T.H., faisant jouer leur pouvoir anti-anabolisant sur le tissu conjonctif. Les espoirs ne furent pas trompés.

KENDIG et TOONE (47) eurent à traiter un prématuré de 1 700 g 66 heures après sa naissance. Ils donnèrent trois doses de cortisone de 10 mg à 8 heures d'intervalle, 5 doses de 10 mg à 12 heures d'intervalle, puis un traitement discontinu. 12 heures après le début du traitement la peau devint plus douce, 36 heures après, peau et tissu cutané étaient normaux.

KENDALL et LEDIS (46) publient un succès avec 40 mg d'A.C.T.H. intramusculaire pendant deux jours.

WILLIAMS (86), un succès sur le sclérème, mais survint une infection surajoutée.

DAVIS (20), 4 succès, dont un avec 25 mg par jour de cortisone intramusculaire, ce qui met à 7 le nombre de sclérèmes adipeux traités avec succès total par la cortisone et l'A.C.T.H. entre 1950 et 1956.

FAUSER (28) rapporte un cas n'ayant pas répondu à l'A.C.T.H. mais à la cortisone.

Les antibiotiques, administrés en même temps que la corticothérapie, ont peut-être joué un rôle, mais le rôle prédominant revient aux corticoïdes.

Dans la majorité des cas, ce traitement a agi rapidement, l'amélioration s'est fait sentir souvent à partir du 2^e jour. Elle se manifestait par une réapparition de la mobilité, de la vigueur du cri, la disparition de la cyanose, et l'enfant redevenait capable de téter.

Cependant quelques échecs sont venus tempérer l'enthousiasme initial. Ainsi l'observation rapportée par BRESCIA et TARTAGLIONE (13) où le processus sclérémateux a continué à s'étendre sous traitement.

2. — Le scléroœdème

DEFINITION

On l'appelle encore sclérème œdémateux, c'est une infiltration œdémateuse du derme et de l'hypoderme de consistance plus dure que l'œdème commun, ce qui lui vaut son nom et ce qui le situe entre l'œdème et le sclérème.

PHYSIO-PATHOLOGIE

Quatre théories sont à proposer :

1° Selon BOCCA et VALLETTE (11), en 1950, les scléroœdèmes plus ou moins généralisés, avec rougeur des téguments, ont une origine infectieuse. Il s'agirait d'une forme particulière de staphylococcie ou de streptococcie cutanée. A l'appui de cette théorie, les auteurs avancent un cas où le prélèvement de gorge a montré un staphylocoque doré et où le scléroœdème a été traité et guéri par les antibiotiques.

2° GERLOCZY et NAVORI (35), en 1947, proposent la théorie capillaire : sous l'influence de facteurs toxiques ou thermiques, il se produirait une paralysie capillaire perturbant la perméabilité des vaisseaux et privant d'oxygène la peau et le tissu cellulaire sous-cutané. Il s'ensuivrait alors des modifications métaboliques du collagène et de cette façon coexisteraient un œdème et une induration cutanée rappelant celle du sclérème.

3° GERLOCZY (35), deux ans plus tard, en 1949, propose une autre explication : celle de la carence en Vitamine E, s'appuyant sur des arguments thérapeutiques et expérimentaux.

— Avant l'emploi de la Vitamine E, 75 % des scléroœdémateux mouraient ; après son introduction en thérapeutique : 15 %.

— Sur 10 prématurés scléroœdémateux décédés dont on a fait l'autopsie, 7 présentaient des œdèmes du cerveau, du rein et du péricarde : ce qu'on observe également chez l'animal carencé en Vitamine E.

— La fréquence des scléroœdèmes a marqué une nette recrudescence pendant la dernière guerre, comme d'ailleurs beaucoup de maladies par carence.

— Selon les auteurs, la Vitamine E agirait par son pouvoir diurétique.

— Mais alors que le pourcentage de mortalité par scléroœdèmes diminuait à la fin de la guerre, lors de l'introduction de la Vitamine E, ce pourcentage se remettait à augmenter vers 1949 selon GERLOCZY (35) ; ce qui tendrait à prouver qu'on a de moins en moins à faire à des scléroœdèmes par carence et donc que la physiopathologie n'est pas univoque : la carence en Vitamine E explique peut-être certains scléroœdèmes mais ne les explique pas tous.

4° Enfin, KIRCHER (48), en 1952, admet que cet état est dû à une « réaction allergique hyperergique » du tissu cellulaire sous-cutané aux agents infectieux.

Comme pour le sclérème, nous pouvons donc nous demander comment survient la mort.

Ici, l'induration de la peau est moins importante que dans le sclérème et est impuissante à bloquer la cage thoracique. La mort pourrait se faire par suite de l'œdème cérébral, rénal ou péricardique. Mais sur les 10 cas autopsiés de GERLOCZY, 3 ne présentaient pas d'œdème interne. Pour eux, la question reste posée.

ETIOLOGIE

Terrain.

Comme pour le sclérème, la maladie atteint dans la majorité des cas le prématuré ou l'enfant à terme débile. GERLOCZY (1949), ne l'a observé que deux fois en deux ans chez les nouveau-nés matures.

Deux petites différences, différences statistiques il est vrai, distinguent cependant le prématuré scléremateux du prématuré scléroœdémateux. Pour le scléroœdème, il s'agirait le plus souvent d'une fille que d'un garçon.

Le poids du scléroœdémateux prématuré se situerait le plus souvent entre 1 500 et 2 000 g, poids plus faible que celui du scléremateux (2 800). Ainsi :

Sur 121 scléroœdémateux,	5	pesant moins de 1 000 g,
	39	pesant entre 1 000 et 1 500 g,
	53	pesant entre 1 500 et 2 000 g,
	23	pesant entre 2 000 et 2 500 g,
	1	pesant plus de 2 500 g.

Donc 44 observations au-dessous de 1 500 g, 77 au-dessus.

HISTOLOGIE

Les coupes de peau montrent une hyperhémie et une imbibition œdémateuse de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané. Nous avons vu plus haut que l'œdème n'était pas limité au revêtement cutané, mais qu'il atteignait aussi : cerveau, péricarde et rein.

Fréquence.

La fréquence du scléroœdème est beaucoup plus importante que celle du sclérème :

— De 1937 à 1941, à la première et à la deuxième cliniques gynécologiques de Budapest, on a recensé 11 913 accouchements, parmi lesquels il y avait 633 prématurés et 19 cas de scléroœdème chez ces prématurés, soit une proportion de 3 %.

— De 1945 à 1948, on a recensé 3 952 accouchements, dont 328 étaient prématurés, et parmi eux 57 cas de scléroœdème, soit 17,3 %.

Si l'on veut se rapporter au chapitre « Physio-pathologie », on remarque que la fréquence du scléroœdème augmentait alors que la mortalité diminuait.

CLINIQUE

Le début se fait quelques heures à quelques jours après la naissance. Il se situe le plus souvent au 2^e ou 3^e jour, rarement après ou avant.

Il peut faire suite à un œdème du prématuré, aggravé par un facteur infectieux traumatique ou thermique. La topographique initiale est régulière et caractéristique au dos du pied. En suivant une progression ascendante, il atteint les mollets, la face externe des jambes et des cuisses, la région génitale et pelvienne, la partie inférieure de l'abdomen, et s'en tient généralement là, se limitant donc à la moitié inférieure du corps dans sa forme caractéristique. Mais l'atteinte du tronc, des extrémités supérieures, des épaules et de la face est possible. Dans certains cas, il respecte la face dorsale du pied et la région génitale, se rapprochant en cela du sclérème.

La coloration de la peau est variable. Elle peut être livide, pâle, bleutée ou rouge.

Les régions atteintes sont augmentées de volume.

La peau est enflée, pleine, ferme.

L'œdème garde le godet, mais le gonflement est beaucoup plus rigide que dans l'œdème commun.

La température est variable, augmentée ou diminuée, et peut parfois même être normale.

EVOLUTION

Spontanément, le pronostic est péjoratif, et la mort se fait en hypothermie.

Parfois, cependant, l'évolution se fait favorablement, mais l'œdème est lent à disparaître.

Grâce au traitement, la mortalité a diminué après la guerre mais augmente à nouveau actuellement.

Dans les cas favorables, l'amélioration est assez rapide.

DIAGNOSTIC POSITIF

Il s'agit d'un œdème du prématuré dont la consistance est plus dure que l'œdème commun.

FORMES CLINIQUES

Associées à un œdème non scléroédémateux : GERLOCZY observe un scléroédème 2 à 3 jours après la naissance et entreprend une thérapeutique à la Vitamine E. La guérison se produit en trois jours. Mais quelques jours après apparaissent de nouveaux œdèmes sur la face dorsale des mains, des pieds, sur les bourses et sur la verge. La thérapeutique vitaminique est reprise sans effet et l'évolution se fait vers la mort. La localisation et l'aspect (brillant, tendu, gardant le godet) de cette deuxième poussée d'œdème dont nous ne connaissons pas l'origine sont différents du scléroédème.

Il y a bien là deux maladies différentes associées.

TRAITEMENT

Deux sortes de traitement ont été appliquées, qui correspondent à deux théories physio-pathologiques :

1° Le plus ancien, datant de 1947 et prôné par GERLOCZY, repose sur la théorie carentielle :

La Vitamine E a été appliquée chez 136 nouveau-nés prématurés à titre curatif ou préventif. On ne connaît malheureusement pas les nombres respectifs des indications curatives et préventives.

A titre préventif, les nouveau-nés prématurés ont reçu le premier jour 30 mg de Vitamine E intramusculaire, puis 110 mg *per os* les 3 à 5 jours suivants. Le scléroedème ne s'est pas manifesté chez les enfants ainsi traités.

A titre curatif, la maladie disparaissait après les 30 mg intramusculaire et les 110 premiers milligrammes *per os* (soit après 140 mg) lorsque le traitement était entrepris pendant la phase d'installation.

Lorsque la maladie était à la phase d'état, la guérison survenait au 2° ou 3° jour ; on voyait augmenter la diurèse et diminuer le poids.

Dans un cas, la chute de poids fut fatale, ce qui a amené l'auteur à limiter dans un premier temps la durée du traitement et dans un deuxième temps les doses.

Limitation de la durée.

Une injection intramusculaire de 30 mg, puis 110 mg *per os* pendant deux jours, puis arrêt. Le traitement ne doit être continué au-delà qu'en cas d'insuccès avec un maximum de 5 jours et une surveillance rigoureuse de la chute de poids. Mais ces précautions ne furent pas suffisantes et il a fallu limiter les doses.

Limitation des doses.

30 mg intramusculaire de DL α tocophérol le premier jour, puis 5 mg *per os*, 24 heures après, d' « Ephynal ».

2° BOCCA et VALLETTE (11) se basent sur la théorie infectieuse (un prélèvement de gorge ayant montré la présence de staphylocoque doré), et rapportent un cas de scléroedème étant apparu au 9° jour.

1° *Sang paternel* : une injection intramusculaire de 15 ml deux fois par jour les deux premiers jours, une fois par jour les trois jours suivants ; enfin, deux, trois, quatre jours d'intervalle, jusqu'à atteindre 20 jours.

2° *Pénicilline* : 200 000 unités associées à chaque injection de sang.

En outre, toutes les trois heures, 25 000 unités les 15 premières heures, 60 000 unités pour les suivantes jusqu'au 12° jour.

Du 12° au 20° jour, 25 000 unités toutes les trois heures par voie buccale.

3° *Extraits hépatiques*.

4° *Frictions mercurielles* « à tout hasard ».

5° *Tonicardiaques*.

Nous rappelons que ce traitement a été appliqué dans un cas de scléroedème avec rougeur des téguments qui pouvait évoquer une streptococcie ou une staphylococcie cutanée.

CONCLUSION

Si nous éliminons les œdèmes viscéraux, endocriniens, infectieux ou de cause rare (comme l'atrésie de la veine cave inférieure, la défaillance cardiaque *in utero*), le problème des indurations cutanées diffuses du nouveau-né se discutent entre l'œdème, le sclérème et le scléroedème, survenant tous trois plus volontiers chez le prématuré.

Œdème et sclérème sont deux maladies histologiquement et cliniquement tout à fait différentes ; quant au scléroedème, il prend un peu de l'un et de l'autre et l'on peut considérer que le scléroedème est un sclérème banal survenant chez un nouveau-né déjà œdémateux. Cet effort de distinction n'est pas stérile, car l'attitude thérapeutique est différente dans chaque cas :

- abstention,
- corticoïde,
- Vitamine E.

3. — La cyto-stéatonécrose sous-cutanée du nouveau-né

(Synonyme : adiponécrose sous-cutanée)

INTRODUCTION

La cyto-stéatonécrose est une affection rare (80 cas publiés en 1932). On la trouve aussi dans la littérature sous le nom de « pseudo-sclérème » ou encore « induration cutanée curable de Marfan ». Certains la nomment « adiponécrose », essayant en cela de la différencier de l' « adiposclérose ». Ces deux dénominations ne s'adressent pas en fait à deux maladies différentes, mais à deux phases évolutives anatomo-pathologiques de la même maladie.

HISTORIQUE

Affection décrite pour la première fois par CRUSE en 1875, qui la confond avec le scléroedème.

SARVONNAT, en 1906 (74), observe le premier cas français.

TRIBOULET, RIBADEAU-DUMAS et DEBRÉ en observent un 2^e cas six ans plus tard, en 1912.

MORQUIO, en 1915, souligne le pronostic bénin.

BERNHEIM-KARRER (7), en 1922, individualise l'affection comme une nécrose de la graisse sous-cutanée du nouveau-né.

MARFAN et HALLEZ, en 1926, admettent l'origine mécanique.

WORINGER (87), en 1928, adopte le terme de « cyto-stéatonécrose » du tissu sous-cutané du nouveau-né.

NICAUD (62) fait paraître en 1947 une étude anatomique précise.

BLANC (9), en 1951, codifie les nouveaux syndromes de pathologie adipeuse.

I. Nous illustrerons cette étude par une observation personnelle :

Marie-Thérèse est née le 9 décembre 1963 à la Maternité de l'Hôtel-Dieu (Service du Docteur Rochet). Sa mère est une Espagnole de 35 ans dont c'est la première grossesse. L'accouchement a été difficile par suite d'une période d'expulsion longue de plus d'une heure. L'enfant n'a pas crié immédiatement et a dû être ranimée pendant plusieurs minutes. Elle est vue le 12 décembre par Madame le Docteur Bertrand : elle a un cri plaintif, elle est hypertonique et cyanosée, sa fontanelle est bombée. Le diagnostic d'hémorragie méningée est présumé, pour lequel elle est adressée dans le service immédiatement.

A son entrée (Obs. N° 2424) nouvelle-née de trois jours pesant 3,400 kg contre 3,600 kg à la naissance. Cri plaintif et faible. Température 36° 8. Cyanose des extrémités évoluant par vagues successives. Hypotonie. Aucun trouble respiratoire ni de la déglutition. Réflexes archaïques tous absents sauf les points cardinaux. Céphalématome droit. T.A. 6. Cœur normal. Ponction lombaire : liquide hémorragique — 150 éléments blancs ; — albumine non dosée.

Amélioration rapide de l'état cérébral avec réapparition des réflexes archaïques dès le lendemain de l'entrée. L'enfant boit bien et l'hémorragie méningée ne donnera comme symptôme qu'une légère cyanose pendant quelques jours à la sortie de la tente à oxygène.

Mais à partir du 5^e jour, on découvre un placard œdémateux dorsal, rouge, infiltré, qui grandit les jours suivants et qui le 7^e jour, se présente comme une vaste plaque de cellulite scléromateuse, losangique, étendu sur tout le dos dont le sommet inférieur est situé en pleine zone des tentatives infructueuses de ponctions lombaires. On découvre, à l'examen, d'autres lésions de même nature en médaillon, de la taille d'une pièce de 10 centimes, siégeant sur les faces antéro-externes des deux bras, sous le sein gauche, aux fesses et au mollet. Pour toutes ces lésions, l'aspect est le même : coloration rouge violacée, pourtour surélevé rappelant le bourrelet de l'érysipèle, mais il n'y a pas de vésicules et la consistance est ferme évoquant celle du sclérome. La peau ne glisse pas sur les plans sous-jacents : les lésions ne sont pas douloureuses.

En raison de l'existence d'une pyurie, d'une leucocytose à 23 500 avec 45 % de polynucléaires le 18 décembre), d'un petit mouvement fébrile à 38° et de la crainte d'une méningite associée (P.L. impossible à refaire) on fait le diagnostic initial de septicémie avec localisations sous-cutanées et l'on met l'enfant en perfusion de :

Flabelline		450 mg
Terramycine		60 mg
Solumédine		31 cg

pendant 8 jours.

L'hémoculture sera stérile, la pyurie disparaît en quelques jours, mais les lésions cutanées persistent en donnant peu à peu l'impression de fluctuer. Cependant l'enfant va bien, reprend du poids, tête bien. Le L.C.R. n'a pas

été cultivé à la première ponction et chaque nouvelle tentative de P.L. a été un échec.

Le 18 décembre, les chirurgiens consultés conseillent un drainage du placard dorsal, qui, effectué le jour même semble mettre en évidence un vaste abcès sphacélé. Cependant le prélèvement cultivé sera stérile.

Les lésions cutanées contiennent à leur intérieur des débris tissulaires sphacelés non liquides, et n'évoquant pas une suppuration.

On pense alors au diagnostic d'adiponécrose du nourrisson et ce diagnostic semble être confirmé par l'amélioration progressive puis la guérison sous antibiotiques des différentes lésions sous-cutanées. Il faut cependant signaler l'apparition d'une nouvelle plaque de stéato-nécrose au niveau du pariétal gauche qui s'ulcérera spontanément sans donner issue à du pus et qui guérira en un mois.

Début janvier, l'enfant va bien, à un niveau mental normal, un électro-encéphalogramme sans aucune anomalie. Elle présente cependant deux épisodes de diarrhée à coprocultures négatives qui retardent la prise pondérale. La leucocytose sanguine est restée longtemps anormale : le 13 janvier 1964, à un mois, l'enfant a encore 22 000 globules blancs avec 41 % de polynucléaires.

Les lésions cutanées s'affaissent peu à peu, montrant encore une consistance anormale indurée. Il n'y a pas de calcification à leur niveau.

La calcémie est à 89 mgr.

Le 17 février, les lésions sont pratiquement toutes cicatrisées. On perçoit seulement deux petits nodules au niveau du biceps gauche. Au niveau du crâne, la guérison est parfaite. Quant au dos, il reste une tache losangique violacée à la partie médiane sans aucune induration à l'intérieur.

Le 18 mars, un petit nodule temporal droit se met à suppurer ; la culture montre un staphylocoque doré pathogène.

Le 13 avril, on constate de nouveaux petits nodules. Sur le biceps gauche, deux petits nodules existaient certainement avant, mais il en existe un nouveau au pli du coude sur une trace d'orifice (injection intraveineuse). Il en existe aussi trois sur les faces postérieures et supérieures de l'épaule droite, un sur la face externe du triceps droit et un plus petit au niveau de l'épicondyle droit, un autre sur la nuque. Enfin il en existe un sous le menton et un dans le dos en bordure de l'ancienne plaque. Il n'y en a pas aux membres inférieurs, mais un du volume d'une amande sur la fesse droite qui pourrait correspondre à une injection de Flabelline mal résorbée.

Ces nodules sont tous identiques d'une taille variant d'une lentille à un petit pois moyen.

Une biopsie est pratiquée sur un nodule faisant d'abord porter le diagnostic de kyste sébacé, puis après discussion l'aspect histologique est considéré comme tout à fait compatible avec le diagnostic de foyer ancien de cyto-stéatonécrose.

Le 8 juin 1964, l'enfant est revue à la consultation. La prise de poids est satisfaisante. On note toujours la présence de petits nodules sous-cutanés.

Le 27 juillet, les nodules de cyto-stéatonécrose sont encore bien perçus. Un à la base du thorax, à gauche et en arrière, un sur chaque acromion. Plusieurs dans la région occipitale, un sous chaque sein. Mais on ne sent plus ceux du biceps.

Le 12 octobre, le développement est satisfaisant. Les nodules notés le 27 juillet sont toujours présents.

Ainsi, n'ayant pas l'expérience de l'adiponécrose sous-cutanée des nouveau-nés, sommes-nous tombés dans le piège habituel de considérer ces plaques comme des localisations suppurées. Nous avons l'excuse des signes associés de suppuration (polynucléose avec leucocytose, pyurie) et la crainte d'une infection à partir de nombreuses tentatives de P. L. L'évolution totalement indifférente aux antibiotiques, le caractère stérile du contenu de ces plaques permit de redresser le diagnostic et nous fit regretter d'avoir incisé ces lésions qui ont la réputation de guérir seules.

DEFINITION

Alors que les affections précédemment décrites (sclérème, scléroœdème, œdème du nouveau-né) comprenaient une induration du revêtement cutané, généralisée ou tout au moins étendue à une importante partie du corps, la cyto-stéatonécrose sous-cutanée se manifeste par des petites zones d'induration, localisées, évoluant spontanément vers la guérison.

CLINIQUE

Comme pour les autres indurations cutanées et sous-cutanées du nouveau-né, le début se fait quelques jours après la naissance (du 2^e au 20^e jour, au 5^e jour dans notre observation). Plus tard, lorsqu'il existe des conditions étiologiques particulières comme dans le cas opéré sous hypothermie, signalé par BLAKE et ses collaborateurs.

La localisation initiale dépend elle aussi de l'étiologie :

Dans notre cas, il s'agissait du dos. Or plusieurs ponctions lombaires avaient été tentées en raison de l'hémorragie méningée.

— Joues, cou, qui sont exposés aux traumatismes directs par les cuillères des forceps.

— Croupe, région scapulaire, face d'extension des membres, épaules et parfois abdomen.

Certaines régions sont constamment épargnées. Il en est ainsi des paumes, des plantes, des aisselles, de la face interne des cuisses.

L'importance des lésions peut varier de la taille d'un petit pois jusqu'à atteindre de grands placards intéressant tout le dos.

La palpation montre le plus souvent de petites surfaces circonscrites dont le pourtour peut être surélevé, rappelant le bourrelet d'érysipèle. Ces plaques sont épaisses, bosselées, indurées, de consistance d'un paraffinome, cartonnant le plan superficiel qu'il est impossible de plisser, rappelant sur une région localisée ce que réalise le sclérème de façon beaucoup plus diffuse. La peau ne glisse pas à la surface de cette lésion et il n'y a pas d'adhérences aux plans profonds musculo-aponévrotiques. Il arrive que cette lésion donne l'impression de fluctuer comme nous l'avons vu plus haut, ce qui, avec la chaleur locale parfois observée, donne le change pour un abcès sous-cutané. Ceci est dû à la formation de kystes huileux (oléomes). Mais ces lésions sont indolores.

La couleur va du rouge léger au rouge violacé. Il n'y a pas de vésicule en surface.

La ponction donne un liquide lactescent et stérile.

Enfin l'état général est bon, il n'y a pas de signes généraux d'infection dans les cas typiques et la température n'est pas abaissée.

BALTROP (3), CLAY (18), MARTIN et STEVEN (54) ont observé une hypercalcémie au cours de nécroses graisseuses.

Dans le cas observé par BALTROP, il s'agit d'un garçon pesant 4,563 kg à la naissance, prématuré de 1 mois, né par césarienne et dont la mère avait souffert de toxémie gravidique. La calcémie est à 121. Il n'y a pas de calcifications radiologiques. Enfin l'amélioration de la nécrose graisseuse coïncide avec le retour à la normale de la calcémie. L'hypercalcémie est-elle le facteur déclenchant ? N'est-elle qu'une coïncidence ? La nécrose graisseuse a-t-elle sensibilisé l'enfant à la Vitamine D2 qui entraine dans la composition de son lait ?

Dans cette dernière éventualité, il faudrait alors réduire l'apport de Vitamine D et de calcium en cas de nécrose graisseuse sous-cutanée avec hypercalcémie.

EVOLUTION

Elle est indifférente aux antibiotiques ; la guérison se fait spontanément de façon lente et progressive en 3 ou 4 mois. Parfois on sent encore les nodules à 9 mois.

La peau reprend sa souplesse sans laisser d'atrophie ni de cicatrice ; la fistulation et la suppuration sont des accidents peut-être favorisés par la localisation des lésions. Ainsi dans le cas rapporté par BLAKE et ses collaborateurs, une lésion de la fesse gauche s'est ulcérée spontanément. Ceci est peut-être dû au fait que la fesse représente un point d'appui chez le sujet couché.

Parfois la guérison de la lésion initiale semble pouvoir être espérée à brève échéance. Mais de nouveaux foyers apparaissent à d'autres endroits alors que les premiers sont en voie de guérison. De telles poussées peuvent se reproduire pendant les trois premiers mois.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel se pose surtout avec la cellulo-hypodermite suppurée pour laquelle on trouve des signes généraux d'infection et avec le sclérème pour lequel WICKES a établi le parallèle suivant :

<i>Synonymes</i>	Sclérème aigu. Pré-agonal induration. Cadaveric induration.	Pseudo-sclérème. Nécrose grasseuse sous-cutanée. Sclérose grasseuse sous-cutanée.
<i>Début</i>	Première semaine. Parfois plus tard, associé à diarrhée et déshydratation.	Première semaine.
<i>Localisation</i>	Généralisé; plus marqué aux jambes; paumes, plantes et organes génitaux libres.	Localisé, décrivant de petites surfaces sur le dos, les fesses, les épaules.
<i>Description</i>	Peau normale, adhérente aux plans sous-jacents, restreignant la mobilité de la cage thoracique et des articulations.	Peau colorée, recouvrant des plaques indurées à limites nettes, n'adhérant pas très profondément aux structures cutanées.
<i>Température</i>	Basse.	Normale.
<i>Etiologie</i>	Inconnue.	Trauma obstétrical? Infection? Froid?
<i>Pronostic</i>	Mauvais.	Bon.
<i>Histologie</i>	Normale ou légère hypertrophie du tissu cellulaire sous-cutané.	Importante destruction de l'aspect normal avec cristaux de graisses neutres, cellules géantes et, quelquefois, calcifications et kystes.

CIRCONSTANCES D'OBSERVATION DE LA CYTO-STEATONECROSE

La maladie survient lorsque certains facteurs déclenchants agissent sur un terrain particulier. On est frappé de la banalité des facteurs déclenchants par rapport à la rareté de la maladie.

1° Terrain : il s'agit le plus souvent d'enfants qui ont souffert à la naissance, mais les auteurs n'insistent pas sur la notion de prématurité qui était importante dans les trois affections précédemment décrites. Et d'ailleurs, dans notre observation, l'enfant était née à terme.

2° Facteurs déclenchants : ils sont essentiellement d'ordre traumatique et dans un cas on a observé une étiologie hypothermique.

a) Le mot **traumatisme** doit être compris dans deux sens différents :

Dans un premier cas, il recouvre les conditions générales de l'accouchement : mauvaise adaptation respiratoire, circulatoire, thermique, engendrée par une expulsion longue, d'un enfant gros chez une primipare âgée, par exemple. Ce qui expliquerait peut-être que le prématuré, ne posant en général pas de problèmes obstétricaux du fait de son faible volume, ne constitue pas un terrain favorable à la maladie. Par contre, les enfants nés de mère diabétique y sont volontiers exposés.

Dans un deuxième cas, il faut comprendre le mot « traumatisme » dans le sens « traumatisme direct », tel celui constitué par les cuillères du forceps, par des essais de ponction lombaire (dans notre observation), par le bassin maternel lors de l'expulsion, ou encore celui de la réanimation par flagellation. Mais cette étiologie par traumatisme direct est contestée par certains auteurs.

Contre l'origine traumatique, on peut avec DOOSE et SCHEFFNER (22) donner les arguments suivants :

- fréquence des naissances difficiles sans adiponécrose ;
- incongruence des régions cutanées atteintes et de celles où le traumatisme permettait de les attendre ;
- survenue possible de l'adiponécrose après césarienne ;
- atteinte du tissu graisseux viscéral ;
- symétrie fréquente des manifestations
- survenue par à-coups de nouvelles altérations cutanées, alors que les plus anciennes sont en voie de guérison.

b) BLAKE, GOYETTE, LYTER, SWANN (8) rapportent le cas d'un enfant prématuré de 7 mois, qu'on opère sous hypothermie (30° C) pour tétralogie de FALLOT et chez qui se développe 16 jours après l'intervention un purpura généralisé avec une lésion indurée sur la fesse gauche qui s'ulcère sur la peau ; le pannicule adipeux abdominal est également le siège de petites indurations. La biopsie pratiquée confirme le diagnostic de nécrose graisseuse sous-cutanée.

ANATOMO-PATHOLOGIE

La lésion cutanée contient des débris cellulaires sphacelés qui peuvent se liquéfier (expliquant la fluctuation qui peut faire prendre ces lésions pour des abcès).

La lésion peut rester localisée à la graisse sous-cutanée, mais il arrive qu'elle effondre le derme et l'épiderme et qu'elle vienne se fistuler à la peau, favorisant alors la surinfection. Mais lorsque le prélèvement est fait aseptiquement les cultures restent stériles.

On a signalé au sein de ces lésions, kystes et calcifications.

HISTOLOGIE

Des coupes microscopiques de peau révèlent :

- une nécrose des cellules graisseuses,
- une infiltration lymphoplasmocytaire,
- la formation de cellules géantes et épithélioïdes,
- un œdème,
- un épaissement des parois vasculaires,
- une absence de tissu élastique,
- des cristaux protoplasmiques de graisse neutre en forme d'aiguilles, dans les cellules graisseuses, et libres à l'extérieur des cellules.

Donc la cellule prédominante est le lymphocyte et la cellule géante à corps étranger n'est pas exceptionnelle.

Fait intéressant : on a décrit des lésions analogues dans la graisse périrénale.

Histologiquement, la lésion passe par trois stades successifs :

Le premier stade est une saponification mise en évidence par le Bleu Nil qui colore en rose les graisses neutres, en violet les produits en voie de saponification, en bleu ou vert foncé les graisses saponifiées. Les couches supérieures de la peau restent intactes.

Le deuxième stade est une réaction macrophagique, les savons se comportant comme des corps étrangers. Les macrophages s'accollent pouvant constituer de véritables plasmodes polynucléés.

Le troisième stade est une cicatrisation fibreuse, réversible, car après quelques mois on assiste à une *restitutio ad integrum*.

Les stades 2 et 3 nous sont familiers. Ils représentent la réaction normale d'un tissu en face d'un corps étranger.

MECANISME PHYSIO-PATHOLOGIQUE ET PATHOGENIE

Reste à expliquer le stade I. La formation de savons, détectés par la méthode histologique du Bleu Nil, doit être précédée d'un dédoublement des graisses. Dans l'organisme, partout où le dédoublement a lieu, il se fait par l'intermédiaire d'un enzyme : la lipase. Cette lipase peut provenir du sang, mais cette origine plasmatique est discutée et NICAUD pense qu'elle proviendrait des cellules de la série mésenchymateuse que l'on observe sur les coupes, autour des lésions, amenées là par le traumatisme. En effet, FIESSINGER et P.-L. MARIE ont prouvé que les cellules blanches avaient la propriété de sécréter une diastase analogue à la lipase pancréatique et capable de transformer les graisses en acides gras. LECÈNE et MOULONGUET, DE VEL et BOLLN pensent que l'ischémie du traumatisme provoque une attrition cellulaire et libère la lipase.

Donc, pour nous résumer, à l'état normal, graisse et lipase existent dans le tissu cellulaire sous-cutané, mais elles sont à l'intérieur des cellules, séparées les unes des autres par les membranes cellulaires. Si un traumatisme vient à rompre ces barrières, les graisses et la lipase entrent en contact, il se produit alors un dédoublement des graisses puis une saponification.

La lésion histologique de la cyto-stéatonecrose est donc originale et nettement différente de celle du sclérème, mais il existe des formes de transition où la nécrose graisseuse s'accompagne de sclérose des travées conjonctives et du conjonctif dermique, traduisant peut-être un processus de cicatrisation.

Nous avons évoqué le rôle du froid et du traumatisme comme facteurs déclenchants. On devrait alors pouvoir reproduire la maladie expérimentalement. Mais les résultats de l'expérimentation ne sont pas convaincants.

HEYDE pince la peau de chats avec des pinces de Kocher.

FISHL bombarde des cobayes tondus avec des ballons de caoutchouc (cités par ROMAGNY-PLAUCHU-ROMIER) (72).

Le jet de chlorure d'éthyle fut également essayé.

Certains expérimentèrent même sur des enfants, leur infligeant une vingtaine de coups de marteau à réflexe, les effets étant vérifiés par biopsie cutanée.

Les résultats obtenus ne furent pas significatifs.

TRAITEMENT

De cette étude, il résulte que l'attitude la plus logique est l'abstention.

CHAPITRE IV

LES ŒDEMES D'ORIGINE LOCALE

1. — Ceux qui sont de causes lymphatiques

a) *LE TROPHŒDEME HEREDITAIRE CHRONIQUE DE MILROY-MEIGE-NONNE*

C'est une affection rare, puisque, en 1957, on en dénombrait une cinquantaine de cas dans la littérature. L'œdème peut apparaître tardivement et même à la puberté ; il peut aussi exister à la naissance ou apparaître trois à quatre mois après.

Ce sont ces dernières formes congénitales et précoces qui nous intéressent. On en connaît environ 25 cas dans la littérature.

PHYSIO-PATHOLOGIE

Trois théories sont en présence :

Pour certains, il s'agit d'un défaut de contractilité des artérioles du tissu cellulaire sous-cutané, avec élévation locale de la pression capillaire dans le secteur veineux et formation d'œdème.

Pour MEIGE, c'est une anomalie évolutive des tissus vasculo-conjonctifs des membres inférieurs, due à une dysgénésie des centres trophiques médullaires.

Pour MILROY, il s'agit d'une névrose vaso-motrice.

MODES DE TRANSMISSION

(étudiés par SCHROEDER et LARSEN en 1950)

Deux types sont possibles :

1° Une transmission autosomique simple avec pénétrance incom-

plète du gène, ce qui explique la possibilité d'une génération sautée. C'est là le mode de transmission le plus courant.

2° Dans l'autre possibilité, plus rare, il s'agit d'une hérédité dominante, gonosomique, liée au chromosome X, ce qui laisse prévoir une forte proportion de sujets féminins et une atteinte de toutes les filles descendant d'un père taré, alors que les garçons sont indemnes. Cette prédominance du sexe féminin pouvant d'ailleurs être atténuée par le phénomène du « crossing-over ».

CLINIQUE

L'œdème peut être congénital ou apparaître tardivement jusqu'à la puberté.

Il s'agit le plus souvent d'un œdème des membres inférieurs se limitant aux pieds, pouvant remonter jusqu'aux genoux. Parfois les mains sont atteintes et l'œdème peut remonter jusqu'aux coudes. Dans les deux cas, la limite supérieure est nette.

Dans la plupart des cas, l'atteinte est bilatérale et symétrique, mais elle peut être unilatérale ou prédominer d'un côté.

C'est un œdème des parties molles, dépressible mais assez ferme, discret, n'atteignant jamais le volume de l'éléphantiasis, augmentant dans la station debout, mais ne disparaissant pas complètement en position horizontale.

Il n'y a pas de troubles trophiques ou morphologiques associés dans les formes congénitales et précoces qui nous intéressent. Le comportement psycho-moteur est normal.

EVOLUTION

L'œdème persiste toute la vie sans changementt, sans entraîner localement de troubles trophiques cutanés appréciables, ni se compliquer de phénomènes inflammatoires ; cependant, on peut assister à un épaississement secondaire de la peau.

La gêne fonctionnelle qui en résulte est réduite à une sensation de lourdeur qui peut gêner la marche prolongée et les inconvénients sont essentiellement d'ordre esthétique.

Il n'y a pas de traitement connu.

DIAGNOSTIC POSITIF

Il ne peut être fait qu'en présence de cas familiaux.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il doit être fait avec l'œdème lymphatique infectieux dont nous rapporterons une observation.

b) AUTRES MALFORMATIONS LYMPHATIQUES

VON REUSS a décrit une condition dite œdème lymphangiectasique dans laquelle il y a un gonflement des mains et des pieds et spécialement palmo-plantaire. L'œdème se creuse profondément et a une consistance marécageuse, il ne disparaît pas avant la fin de la seconde année. Les espaces lymphatiques sous-cutanés sont trouvés distendus avec stagnation de lymphe.

POTTER (65) a décrit des zones localisées d'œdèmes qui sont beaucoup plus importants que ceux décrits dans le trophœdème, pouvant intéresser une ou plusieurs extrémités. Les tissus sont durs, se dépriment aisément et la peau sous-jacente est tendue. Les zones au voisinage immédiat des articulations ne sont pas intéressées et des sillons profonds sont habituellement présents aux chevilles, aux genoux, aux poignets et aux coudes. Les articulations ne peuvent être fléchies par suite de l'excèsif volume des tissus. Les lymphatiques sont dilatés et augmentés en nombre.

Bien que la maladie soit généralement plus marquée à une extrémité, les examens *post-mortem* peuvent révéler des dilatations kystiques des canaux lymphatiques des muscles et du tissu conjonctif de l'ensemble du corps.

c) ŒDEME LYMPHATIQUE D'ORIGINE INFECTIEUSE

Nous rapportons un cas d'œdème unilatéral observé dans le service du docteur BÉTHENOD.

Anne-Marie V..., née le 3 août 1963. Grossesse gémellaire sans incidents. L'enfant est née trois semaines avant terme, pesant 2,640 kg. L'accouchement a été normal. Présentation céphalique. Cris immédiats.

Chez cette jumelle qui poussait normalement, le 23 août 1963, à l'âge de

trois semaines, la mère constate au cours du change, une brusque augmentation de volume de la jambe gauche accompagnée d'une tache ecchymotique du flanc gauche. La jambe était normale la veille. L'enfant est alors hospitalisée.

A l'examen, on constate un œdème net de la racine du membre inférieur gauche avec participation du mollet qui est empâté. Cet œdème remonte sur la grande lèvre gauche et s'accompagne d'un empâtement diffus mal délimité de l'aîne, de consistance un peu scléromateuse. Pas d'empâtement des fesses. Enfin il existe sur l'abdomen un empâtement plus discret, intramusculaire, en dessous d'une tache ecchymotique de la taille d'une demi-paume de main. Il n'y a aucun signe de diffusion septicémique, ni splénomégalie, ni purpura, ni infection cutanée, ni adénopathies dans d'autres territoires.

Présence d'une petite bulle de pemphigus à la racine de la cuisse.

La vitesse de sédimentation est à 27 %.

La température est normale.

La numération formule montre :

G.R.	3.500.000	PN	35	
G.B.	15.800	L	57	} = 65 %
		MM	2	
		M	6	

1. Plasmocyte.

Le reste de l'examen est négatif, à l'exception d'un gros thymus à développement bilatéral prédominant à droite, avec à l'auscultation, un petit souffle systolique sans doute de compression vasculaire. Il n'y a aucun symptôme fonctionnel, l'enfant bougeant presque normalement cette cuisse. Il n'y a aucune limitation des mouvement de la hanche.

A noter que la mère a remarqué les 21 et 22 août 1963 une prise de poids de 60 et 100 gr respectivement.

Par ailleurs, au cours de son séjour à la maternité, l'enfant n'avait reçu qu'une injection intramusculaire de 1/3 d'ampoule de Vitamine K1, le 3 août 1963, jour de la naissance.

A l'hôpital, l'enfant est mise au traitement antibiotique Flabelline 300 mg et Sigmamycine 75 mg.

Le 27 août 1963, soit après 4 jours de traitement, on note une amélioration très importante. La peau de l'abdomen est pratiquement normale, l'empâtement de l'aîne a presque disparu et les dimensions de la cuisse sont identiques des deux côtés. On arrête la Flabelline. L'enfant n'a pas pris de poids bien que mangeant normalement mais on pense que cela est dû à la fonte de d'œdème.

Le 30 août 1963, l'enfant va bien. La reprise du poids est franche. Les

dimensions des deux membres inférieurs sont absolument les mêmes et il n'y a plus d'œdème dans la grande lèvre gauche.

L'enfant est rendue à ses parents.

Le diagnostic est celui de cellulite de la paroi abdominale avec adénopathie inguinale et œdème du membre inférieur gauche d'origine lymphatique.

2. — Le syndrome de Bonnevie-Ulrich

INTRODUCTION

C'est une affection qui atteint uniquement les sujets de sexe féminin en apparence et qui associe :

- des anomalies morphologiques,
- des œdèmes,
- des paralysies des nerfs crâniens,
- et des hypoplasies musculaires.

Dans 30 % des cas au syndrome de BONNEVIE-ULRICH, s'ajoute une dysgénésie gonadique réalisant le syndrome de BONNEVIE-ULRICH-TURNER.

ETIOLOGIE

La maladie est due à des altérations chromosomiques semblables à celles que l'on rencontre dans le syndrome de TURNER-ALBRIGHT : il s'agit de sujets haplo X dont le caryotype est $44 A + XO$. Il existe de très rares exceptions à cette règle. Il s'agit alors, soit de phénocopies très approximatives du syndrome d'ULRICH-TURNER, soit de mosaïques XO/XX . Leur sexe chromatinien est Barr négatif.

Chez la souris, la tare se transmet comme un caractère mendélien récessif. Chez l'homme, la maladie a été observée à deux reprises dans deux générations successives. D'autres auteurs ont noté plusieurs cas dans une fratrie dont les ascendants étaient indemnes. Mais, dans la plupart des cas, il s'agit de fait isolé. On ne peut pas éliminer pour autant la transmission héréditaire sur le mode récessif, car les malformations multiples qui accompagnent l'œdème exercent souvent un effet léthal.

PHYSIO-PATHOLOGIE

Une explication a été proposée en 1924 par BAGG et LITTLE qui ont expérimenté chez la souris et dont les constatations ont été transposées au nouveau-né.

Le trouble initial serait le rétrécissement du canal médullaire cervical survenant pendant la vie embryonnaire et empêchant la libre circulation du liquide céphalo-rachidien. La pression augmente en amont de ce rétrécissement et le liquide parvient à franchir le *foramen anterior* de Weed, formation embryonnaire transitoire située dans le plafond du 4^e ventricule, au-dessous du trou de MAGENDIE. Par cet orifice, le liquide va s'accumuler dans les espaces sous-cutanés voisins, entraînant la formation d'une poche liquidienne volumineuse sous pression, située au niveau de la nuque de l'embryon et qui comprime le névraxe, endommageant les noyaux des nerfs crâniens, ce qui explique les paralysies. A la longue, ce liquide va fuser dans les espaces sous-cutanés aux parties déclives : dépressions oculaires, racine du nez, extrémités. Là, les bulles s'augmenteront encore d'une exsudation séro-hémorragique, d'où distension cutanée. Mais la peau du cou a été distendue et son élasticité ne lui permet pas de reprendre sa forme initiale, la *cutis laxa* donnant l'impression d'un cou palmé.

ANATOMO-PATHOLOGIE DES ŒDEMES

Elle a été étudiée par VERGER et Collaborateurs en 1962 (82) : l'invasion de la peau fait sourdre une sérosité jaunâtre. L'œdème donne au tissu cellulaire sous-cutané un aspect pulpé de fruit. Dans l'observation de VERGER le liquide était collecté aux jambes en deux poches latérales.

L'étude chimique du liquide montre que sa composition est proche de celle du liquide de *pterygium colli* : 30 g % d'albumine, 5,25 de chlorures, 7,80 de lipides, 6,65 de cholestérol.

Le diagramme électrophorétique est semblable à celui du liquide interstitiel : 67 % d'albumine ; 0 d' α^1 ; 6,4 % de α^2 ; 4,9 % de β ; 21,5 % de γ .

CLINIQUE

Les anomalies, y compris les œdèmes, existent dès la naissance.

1° *Anomalies morphologiques* : nous en empruntons le recensement à BERNARD R. (6) :

- cou palmé ;
- face : hypertélorisme et épicanthus, rétrognatisme, voûte ogivale, abaissement des commissures labiales, oreilles mal ourlées et mal implantées, repoussées en avant, aplatissement du nez ;
- phanères : implantation basse et triangulaire des cheveux sur la nuque ; ongles courts, incurvés et striés.
- squelette : cubitus valgus, thorax élargi en boucles, déformation du crâne, tuméfactions épiphysaires.

2° *Appareil musculo-ligamentaire* : hypotonie et hyperlaxité, hypoplasies musculaires diffuses ou localisées.

3° *Système nerveux* : arriération mentale variable mais constante. Paralysie des nerfs crâniens III-VI-VII, en particulier. Anomalies rétinienne.

Retard statural apparent dès la naissance.

Organes génitaux : hypertrophie clitoridienne, agénésie ovarienne ou présence d'ovaires indifférenciés.

Plus exceptionnellement :

Syndrome de KLIPPEL-FEIL avec soudures des vertèbres cervicales.

Syndrome de SPLENCE.

Malformations cardio-vasculaires.

Malformations urétérales.

4° *Les œdèmes* absents dans certain nombre de cas siègent aux pieds et surtout au mains, creusent les plis de flexion, surtout aux paumes et aux poignets, donnant à l'enfant l'aspect de « poupée articulée ». Les extrémités sont boudinées, prennent l'aspect de l'éléphantiasis.

La peau est blanche ou légèrement cyanotique. Enfin la palpation montre que ces œdèmes sont assez durs mais gardent le godet.

EVOLUTION

Le pronostic de ce syndrome est sexuellement et psychiquement redoutable. L'évolution se fait le plus souvent vers le syndrome de TURNER-ALBRIGHT.

Quant à l'évolution des œdèmes, ils disparaissent très lentement pendant les deux ou trois premières années de la vie en laissant comme séquelle une *cutis laxa* plus ou moins apparente.

DIAGNOSTIC POSITIF

Il est possible dès la naissance si on fait un caryotype.

3. — Les bandes fibreuses ou brides amniotiques

On peut observer au cours de la maladie des brides amniotiques un œdème localisé en amont du sillon et dont le mécanisme de production est évident.

4. — Les œdèmes dus à un traumatisme obstétrical

Les œdèmes dus à un traumatisme obstétrical par effet de garrot sur les membres inférieurs ou supérieurs, selon la présentation. Cet œdème peut s'organiser, perdre les caractères de véritable œdème et prendre ceux de scléroœdème.

CONCLUSIONS

Parmi les œdèmes observés chez le nouveau-né, un certain nombre correspond à des affections bien définies qu'il y a lieu de rappeler.

1° L'œdème vrai paraphysiologique est plus volontiers observé chez le prématuré. Il peut être localisé ou généralisé plus spécialement à la région génito-pubienne. Son pronostic est toujours bon.

2° Les indurations sous-cutanées ont la signification physio-pathologique d'une perturbation de la substance fondamentale du tissu cellulo-grasieux. Deux maladies sont à bien opposer :

- le sclérème, d'une part, touchant plus souvent les nouveau-nés débiles ou prématurés, a une valeur pronostique sévère lorsqu'il est étendu sur une grande surface du corps. Des sclérèmes localisés n'ont par contre pas de valeur péjorative en soi. Le traitement aux corticoïdes est justifié.
- La cyto-stéato nécrose a des conditions étiologiques, une topographie, une allure clinique bien différente. Son évolution spontanée se fait vers la guérison avec parfois calcification.

3° Des œdèmes de cause locale peuvent être rapportés, soit à des anomalies lymphatiques, soit à des infections locales, soit à un traumatisme obstétrical. Une forme particulière mérite une attention spéciale : le syndrome de BONNEVIE-ULRICH, en raison de sa valeur évocatrice de dysgénésie gonadique.

Vu, LE DOYEN :
J.-F. CIER.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :
Pr JEUNE.

Vu et permis d'imprimer,
Lyon, le 10 mai 1965.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL
DE L'UNIVERSITÉ,
P. LOUIS.

BIBLIOGRAPHIE

1. AMES R. G. — Urinary excretion and neurohypophysial function. *Pediatrics*, vol. 12, n° 3, sept. 1953, p. 272.
2. ANDERSON R. C., HEILING W., NOVICK R., JARVIS G. — Anomalous inferior vena cava with azygous drainage : so called absence of the inferior vena cava. *Amer. heart J.*, 49, 318, 1955.
3. BALTROP D. — *Arch. of dis. in child.*, 1953, 38, 516.
4. BARCAGLIA A. — La sclérodermie diffuse dans l'enfance. *Arch. Méd. des enfants*, 1939, 42, 765.
5. BARDISIAN A. — Recherche sur les constantes physicochimiques des graisses. *Pédiatrics*, 1926, 29, 156.
6. BERNARD R. — Les œdèmes du nouveau né. *Revue de Médecine*, janv. 1964, p. 25 à 32.
7. BERNHEIM-KARRER J. — *Schweiz Med. Wschr.*, 1922, 52, 12.
8. BAKE A., GOYETTE E. M., LYTER CL., SWAN H. — Subcutaneous fat necrosis complicating hypothermia. *The J. of Ped.*, Janu. 1955, vol. 46, n° 1, p. 78.
9. BLANC W.-A. — *Syndromes nouveaux de pathologie adipeuse*. Thèse de médecine, n° 1968, Genève, 1951. Ed. Masson et C^e, Paris.
10. BLIZZARD R. M., ALBERTS M. — Hypopituitarism, hypoadrenalism and hypogonadism in the newborn infant. *The J. of Ped.*, June 1956, vol. 48, n° 6, p. 782.
11. BOCCA P., VALETTE A. — Un cas de scléroœdème chez un nouveau-né de 9 jours, spectaculairement guéri par Pénicilline et sang paternel. *Pédiatrie*, T. V, n° 7, 1950, p. 957.
12. BRENNEMANN'S. — Edematous conditions. *Practis of Ped.*, T. I, 42, 81-82.
13. BRESCIA M. A., TARTAGLIONE E. F. — Sclérema neonatorum. *The J. of Ped.*, vol. 45, n° 6, décembre 1954, p. 720.
14. BRUCK K. — Temperature regulation in the newborn infant. *Biol. néo-nat.*, 3, 65, 119, 1961.
15. CALCAGNO P. L., RUBIN M. I. — Water requirements for renal excretion in the newborn. *The J. of Ped.*, June 1960, vol. 56, n° 6, p. 717.

16. CHANNON H. J. et HARRISON G. A. — *Biochem J.*, 1926, 20-84.
17. CHRISTIAENS L., LAUDE M., FONTAINE C. — Du status de Bonnevie-Ulrich au syndrome de Turner-Albright. *Semaine des Hôp. de Paris, Ann. de Péd.*, 14 déc. 1961, p. 3481-3495.
18. CLAY P. R. (1956). — Subcutaneous calcium deposits following pseudo-scléroma. *Proc. roy. Soc. Med.*, 49, 598.
19. COTA N. — *Obstetrica ginecologia*, 10, n° 5, 1963, pp. 421-423.
20. DAVIS O. W. (1955). — *Neb. Ste Med. J.*, 40, 243.
21. DESMOND M. M., SWEET L. K. — Relation of plasma proteins to birth-weight. *Exc. Med.*, vol. IV, n° 9, sept. 1950, p. 497.
22. DOOBE H. et SCHEFFNER D. — *Monatschrift für Kheil Kinder*, oct. 1959, 107, 12, pp. 517-520.
23. EDELMAN C. M., BARNETT H. L. — Role of the kidney in water metabolism in young infants. *The J. of Ped.*, 56, February 1960, p. 154.
24. EIBEN M. R., KLEINERMANN M. D., CLINE M. D., CLEVELAND M. D. (Ohio). — Nephrotic syndrome in a neonatal premature infant. Report of a case. *The J. of Ped.*, 44, February 1954.
25. EISENOFF H. M., AARON H. A., GREEN F. C. (1954). — *J. Amer. med. Ass.*, 155, 205.
26. FABER-LUSIGNAN. — Vingt observations familiales de la maladie de Milroy-Meige-Nonne. *Am. J. Dis. Child.*, 1933, XLVI, 816-825.
27. FABYAN M. — Nécrose graisseuse sous-cutanée disséminée survenant sans autre lésion chez un nourrisson. *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, 1907, 18, 349.
28. FAUSER K. C. M. (1954). — *Ned. T. Geneesk.*, 98, 549.
29. FISCHER D. A., PYLE H. R., PORTER J. C., BEARD A. G. — Contrôle of water balance in the newborn. *Am. J. Dis. Child.*, vol. 106, n° 2, August 1963, p. 137.
30. FLEXNER, WILDE, PROCTOR, COWIE, VOSBURGH, HELLMAN. — L'estimation de l'eau extracellulaire et du corps tout entier chez le nouveau-né au moyen de sodium radioactif et de l'oxyde de Deuterium. *The J. of Ped.*, April 1947, 30, 413-415.
31. FLORY C. M. — Nécrose graisseuse du nouveau-né : compte rendu d'un cas avec nécrose de graisse sous-cutanée et viscérale. *Arch. Path.*, mars 1948, 45, 278-288.
32. FONTAN, VERGER, M^{lle} ETCHEVERY, BOURGEOIS, SANDIER. — Volumineux œdèmes des extrémités inférieures chez un nouveau-né. Syndrome de Meige-Milroy-Nonne. *Arch. Fr. de Péd.*, XVIII, 61, n° 1, pp. 127-129.
33. FOX H. (1933). — *Arch. Derm. Syph.*, Chicago, 27, 237.

34. FREJAVILLE J. P. — Eau et électrolytes. Besoins électrolytiques du nourrisson. *Supplément Vie Médicale*, déc. 1963, n° 587, p. 9.
35. GERLÓCZY F. and NAVORY C. — Vitamine E treatment of scleroedema of premature infants. *Paed. Danub.*, vol. II, n° 1, nov. 1947, p. 266.
— Le scléroedème précoce des nouveau-nés : une maladie de carence. *Paed. Danub.*, vol. V, n° 3-4, Martius-Aprilis 1949, p. 169.
— Le scléroedème précoce du nouveau-né. *Paed Danub.*, vol. VI, n° 2, August 1949, p. 90.
36. GLANZMANN E. — L'intoxication alimentaire. *Médecine des enfants*, tome I, p. 287.
— La chondrodystrophie. *Médecine des enfants*, tome II, 39^e leçon, p. 209, paragraphe 4. Diagnostic différentiel.
— Le status de Bonnevie-Ulrich. *Médecine des enfants*, tome II, 33^e leçon, pp. 210-219.
37. HALLE J., PICHON, CHAREIRE. — Scléroedème. *Bull. Soc. Péd. de Paris*, 36, 181, avril 1938.
38. HARRISON G. A. and Mac NEE. — Etude du sclérème du nouveau-né. *Arch. Dis. Child.*, April 1926, n° 2, 123.
39. HELLER H. — The water metabolism of newborn infants and animals. *Arch. of Dis. in childhood*, vol. 26, n° 127, June 1951, p. 195.
40. HOTTINGER A., MAYER B. — A propos d'un cas d'hydrops congénital suivi de guérison. *Arch. Fr. de Péd.*, XVIII, 1961, n° 7, pp. 837-848.
41. HUGUES W. E., HAMMOND M. C. — *J. of Ped.*, 32, 676, 1948.
42. ISAAC A., ARTHUR F. — The skin. *The 1946 Year Book of pediatrics*, pp. 389-390.
43. JAFFE M. D., WINKELMANN R. K. — Generalized scleroderma in children : Acrosclerotic type. *Arch. Derm.*, 83, 402, 1961.
44. JOB J. Cl. — L'arthrogrypose multiple congénitale. *Actualités pédiatriques*. 3^e série, p. 215.
45. JONXIS J. H. P. — De Nierfunctie van de jonge zoigeling. Résumé dans *Exc. Med.*, vol. LI, n° 11, nov. 1948, p. 554.
46. KENDALL N., LEDIS S. — Sclerema neonatorum successfully treated with corticotrophin A.C.T.H. *Am. J. Dis. Childs.*, vol. 83, n° 1, janvier 1952, p. 52.
47. KENDIG E., TOONE E. — Cortisone in the treatment of sclerema neonatorum. *Am. Dis. Child.*, vol. 81, n° 6, June 1951, p. 771.
48. KIRCHER W. — Scleroedem in an infant. *Exc. Med.*, vol. 6, n° 3, mars 1952, p. 132.
49. LAMY M., NARLIAN R., MARILLER. — Le pterygium colli congenitum et le syndrome de Bonnevie-Ulrich. *Semaine des hôpitaux de Paris*, 26 juillet 1949, p. 2356.

50. LAUNAY Cl., GRENEY P., VERLIAC F. — *Précis de médecine infantile*, pp. 50, 642, 652, 585.
51. LELONG M., JAYLE M. F., BORNICHE P. — Essai d'étude hormonale de la crise génitale du nouveau-né. *Arch. Fr. de Péd.*, vol. IV, pp. 546-558, 1947. *Exc. Med.*, vol. II, n° 9, septembre 1948, p. 445.
52. LELONG M., LEPAGE F. R., ALAGILLE D., CABILAN J. C. — Atrésie congénitale de la veine cave inférieure et de l'aorte abdominale. *Arch. Fr. de Péd.*, XVIII, 1961, n° 1, pp. 849-858.
53. MANN P. et ELIOTT G. — *Lancet*, I, 229, 1957.
54. MARTIN D. and STEVEN E. M. — Subcutaneous fat necrosis of the newborn with calcifications of the tissues. *Pro. Roy. Soc. Med.*, 1957, 32, 146.
55. Mc CANCE R. A., NAYLOR N. J. B., WIDDOWSON E. M. — The response of infants to a large dose of water. *Arch. of Dis. in childhood*, vol. 29, n° 114, April 1954, p. 104.
56. Mc CANCE R. A., WIDDOWSON E. M. — Normal renal function in the first two days of life. *Arch. of Dis. Child.*, vol. 29, n° 148, déc., 1954, p. 488.
57. Mc CLURE L. H., CATON W. L. — Newborn temperature. *The J. of Ped.*, vol. 47, n° 5, Nov. 1955, p. 583.
58. Mc MURRAY. — Plasma protein studies on normal newborn and premature infant. *Am. J. of Dis. of Child.*, vol. 75, mars 1948, p. 265.
59. MEYER B., MARKS M. — *Am. J. Of Dis. of Child.*, vol. 104, n° 2, p. 122, août 1962.
60. MEYER J. et WEILL J. — Œdèmes. *Encyclopédie médico-chirurgicale*, t. III, *Pédiatrie*, 4113, A, p. 1.
— Indurations cutanées. *Encyclopédie médico-chirurgicale*, t. II, *Pédiatrie*, 4113, A, p. 2-3.
61. MICHEL, NELSON. — Disturbances in the subcutaneous fat. *Test-book of pediatrics*, 4th edition, p. 1266.
— Malformations and diseases of the genital organs. *Test-book of pediatrics*, 4th edition, p. 999.
— Disease in the newborn infant : edema of the newborn. *Test-book of pediatrics*, 4th edition, p. 236.
— Infectious diseases. *Test-book of pediatrics*, 4th edition, p. 428.
62. NICAUD P. — La cytotéatonécrose. *La Semaine des Hôpitaux de Paris*, 23^e année, n° 34, sept. 1947.
63. NICHOLSON D. N., CLAIREAUX A. E. — Sclerema adiposum : a case with unusual features in a infant. *Arch. of Dis. in Child.*, vol. 23, n° 116, déc. 1948, p. 290.

64. OUDEA P. — Pression osmotique des protéines. *Supplément Vie Médicale*, sept. 1958, p. 231.
— Description des divers compartiments liquidiens chez l'adulte et le nourrisson. *Supplément Vie Médicale*, avril 1958, p. 217.
65. POTTER H. — Pathology of the foetus and the Infant. *Yearbook medical publishers*. Chicago, Ed. 1961.
66. POYNER-WALL P., FINCH E. — Serum protein concentrations in normal full-term infants. *Arch. of Dis. of Child.*, vol. 25, n° 122, June 1950, p. 129.
67. RADER L. E., RAINEY W. G. — Sclerema neonatorum complicating surgical procedures. *Inter. Med. Digest*, vol. 78, n° 9, sept. 1962, p. 418.
68. RADER L. E., GOODMAN R. D. — Conjestive heart failure in utero. *The J. of Ped.*, 1950, 36, 2, 230. *Exc. Med.*, vol. IV, n° 8, août 1950, p. 398.
69. RAFSTEDT S., SWAHN B. — Studies of lipids, proteins, and lipoproteins in serum from newborn infants. *Acta Paediatrica*, 43, 221-234, May 1954.
70. RIBADEAU-DUMAS L. — Physiologie du nouveau-né. *Encyclopédie médico-chirurgicale*, t. I, *Pédiatrie*, 4015, B, p. 7.
— La métamorphose du nouveau-né. *Semaine des Hôpitaux de Paris*, 14 mai 1949, p. 1559.
— La crise génitale du nouveau-né. *Semaine des Hôpitaux de Paris*, n° 37, 7 oct. 1947, p. 2242.
71. ROBY C. C., OBER W. B., DRORBAUGH J. E. — Pregnanadiol in the urine of newborn male infants. *Pediatrics*, vol. 17, n° 6, June 1956, pp. 8-17.
72. ROMAGNY P., PLAUCHU M., ROMIER P. — Travaux originaux. *Lyon Médical*, n° 11, dimanche 13 mars 1955.
73. ROSSIER A. — Physiologie du nouveau-né. *Encyclopédie médico-chirurgicale. Pédiatrie*, 2, 1961, 4002, pp. 7-8, p. 10.
74. SARVONNAT. — *Arch. Méd. des Enf.*, 1906.
75. SCHROEDER, HELWEG, LARSEN. — 47 cas de maladies familiales de Milroy-Meige-Nonne : 21 formes congénitales ; 26 formes tardives. *Acta Med. Scandin.*, 1950, CXXXVII, 198-216.
76. SELYE H. — Scleroderma and its pathogenesis. *Am. J. Dis. Child.*, 1934, 47, 906-907.
79. SONDERGAARD G., NIELSEN J. P. — Sclerema neonatorum : report of a case with A.C.T.H. *Acta Paediatrica*, vol. 43, May 1954, n° 3, p. 289.
78. STERNBACH A., ROBINSON J. — Sclerema adiposum neonatorum. *Exc. Med.*, vol. 11, n° 6, June 1948, p. 289.

79. STRENGERS Th., MAAS J. W., ROTTINGAUIS H., FEHMERS G. A. — Plasma electrolytes in the neonatal period. *Acta paediatrica*, 43, 342-346, July 1954.
80. TAYLOR P. M., WOLFSON J. H., BRIGHT N. H., BRICHARD E. L., THOMAS J. — Umbilical vein pressure in congestive heart failure in the newborn infant. *Acta paediatrica*, 50, 51-54, janv. 1961.
81. VERGER P., BLAQUIÈRE R. — Maladie de Meige-Milroy-Nonne ou trophœdème héréditaire chronique. *Pédiatrie*, XII, 1957, n° 1, 37-41.
82. VERGER P., BATTIN J.-J., KERMAREC J., VITAL Cl. — Syndrome de Bonnevie-Ulrich-Turner chez un nouveau-né : *pterygium colli* monstrueux, hypoplasie et immaturation ovarienne. *Arch. Fr. de Péd.*, XIX, 1962, n° 9, pp. 1233-1246.
83. VERGER P., MARTIN Cl., DUBECQ J. P., KERMAREC Y., LOMAZZI R. — Etude pathologique et thérapeutique de l'anasarque fœto-placentaire. *Arch. Fr. de Péd.*, XX, 1963, n° 4, pp. 417-436.
84. VESTERDAL J., TUDVAD F. — Kidney function in premature and full-term infants. *Acta paediatrica*, vol. XXXVII, fasc. 5-6, 1949, p. 429.
85. WICKES I. G. — Sclerema neonatorum : recovery with cortisone. *Arch. of Dis. in Child.*, vol. 31, n° 159, oct. 1956, p. 419.
86. WILLIAMS C. G. — *S. Afr. Med. J.*, 1953, 27, 28.
87. WORRINGER P. — La cytotéatonecrose du tissu sous-cutané chez le nouveau-né. *Rev. Fr. de Péd.*, févr. 1928.

TABLE DES MATIÈRES

Les infiltrations sous-cutanées de la période néo-natale

INTRODUCTION	13
CHAPITRE PREMIER. — <i>Physio-pathologie des échanges hydriques chez le nouveau-né</i>	15
CHAPITRE II. — <i>L'œdème du nouveau-né et du prématuré</i>	27
CHAPITRE III. — <i>Les indurations sous-cutanées</i>	31
1. Le sclérème	31
2. Le scléroœdème	42
3. La cytotéaton-écrose	48
CHAPITRE IV. — <i>Les œdèmes d'origine locale</i>	59
1. Ceux qui sont de cause lymphatique	59
a) Trophœdème héréditaire chronique de Milroy-Meige-Nonne	59
b) Autres malformations lymphatiques	61
c) Œdème lymphatique d'origine infectieuse	61
2. Le syndrome de Bonnevie-Ulrich	63
3. Les bandes fibreuses	66
4. L'œdème obstétrical	66
CONCLUSIONS	67
BIBLIOGRAPHIE	69

LYON
IMPRIMERIE EMMANUEL VITTE
177, Avenue Félix-Faure
— 1965 —

